

Jean-Marie BRAIBANT

LES ANGIOMYOLIPOMES DU REIN
(à propos de 4 observations)

THESE
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT
LE 18 MARS 1975

Président du Jury : M. le Professeur MIZON
Juges : M. le Professeur ABOURACHID
: M. le Professeur GRUMBACH
: M. le Docteur TRINEZ

ANNEE 1975

N°

Jean-Marie BRAIBANT

LES ANGIOMYOLIPOMES DU REIN
(à propos de 4 observations)



THESE
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT
LE 18 MARS 1975

Président du Jury : M. le Professeur MIZON
Juges : M. le Professeur ABOURACHID
: M. le Professeur GRUMBACH
: M. le Docteur TRINEZ



A Anne-Marie, ma femme,

Je dédie affectueusement cette thèse.
Tu ne cesses de m'encourager par ta
sollicitude et ta tendresse de chaque instant.

A mes beaux-parents,

A mes frères et sœurs,

A ma famille,

A mes amis,

Je dédie cette thèse.

A mes parents,

Votre vie, toute de labeur et de dévouement,
restera pour moi un exemple.

Que ce travail soit le témoignage de ma profonde
reconnaissance pour tous vos sacrifices.

A mes beaux parents,

A mes frères et soeurs,

A ma famille,

A mes amis,

Je dédie cette thèse.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

A notre Président de thèse

Monsieur le Professeur Jean-Pierre MIZON,

Professeur de Médecine Interne et de Thérapeutique,
Médecin des Hôpitaux,
Chef de service.

Nous avons pu admirer votre souci du malade et
la sûreté de votre diagnostic. Nous avons suivi
votre enseignement qui a été indispensable à notre
formation de médecin.

C'est pour nous un grand honneur que vous acceptiez
de présider cette thèse.

Veuillez trouver ici l'expression de notre gratitude
et de notre profond respect.

A nos Juges,

Monsieur le Professeur Agrégé Henri ABOURACHID

Maître de Conférences, Agrégé d'Urologie,
Chirurgien des Hôpitaux.

Nous avons eu la chance de suivre votre enseignement.

Vous nous faites l'honneur de bien vouloir juger ce travail.
Nous vous en remercions vivement et vous prions de croire
en notre profonde reconnaissance.

Monsieur le Professeur Agrégé Yves GRUMBACH,

Maître de Conférences, Agrégé d'Electro-Radiologie,
Electro-Radiologiste des Hôpitaux.

Nous avons toujours trouvé auprès de vous un accueil
bienveillant et attentif.

Votre grande expérience dans un domaine aussi particulier
que la Radiopédiatrie suscite notre admiration.

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger ce travail.

Nous vous prions de trouver ici l'expression de notre
respectueuse reconnaissance.

Monsieur le Docteur Gérard TRINEZ,

Electro-Radiologiste des Hôpitaux,
Chef de service.

Vous nous avez accueilli avec bienveillance dans
votre service où nous avons bénéficié de votre
immense expérience et de votre vaste érudition.

Vous avez inspiré notre vocation radiologique et
nous sommes fiers d'être votre élève.

C'est pour nous un grand honneur de vous compter
parmi nos Juges.

Soyez assuré de notre profonde gratitude et de
notre sincère attachement.

A Monsieur le Docteur Alexandre REMOND,

Tu as accepté aimablement la charge de me guider dans la réalisation de ce travail.

Que cette thèse soit l'assurance de mon amitié et de ma profonde reconnaissance.

A nos maîtres dans les Hôpitaux.

Monsieur le Doyen PERDU,
Monsieur le Professeur LORRIAUX,
Monsieur le Docteur BLANCHARD (^{dr}),
Madame le Docteur DEHU,
Monsieur le Docteur DENOEUUX,
Monsieur le Docteur TRINEZ

A nos maîtres du diplôme de Radiologie.

Messieurs les Professeurs de la Fondation CURIE,
Messieurs les Professeurs de la Faculté COCHIN PORT-ROYAL
Monsieur le Docteur TRINEZ,
Monsieur le Professeur GRUMBACH

A tous les membres du service de Radiologie.

P L A N

. Avant propos

. Introduction

Classification des tumeurs rénales

. Histogénèse des angiomyolipomes

. Etude histologique des angiomyolipomes

. Phacomatoses et lésions rénales

. Nos observations

. Expression clinique

. Etude radiologique

. Diagnostic différentiel

. Evolution

. Traitement

. Conclusion

. Bibliographie

A V A N T - P R O P O S

Parmi les différentes études consacrées à la pathologie rénale et réalisées dans le service central de Radiologie du C.H.U. d'AMIENS dirigé par notre maître le Docteur TRINEZ, nous voudrions considérer une entité particulière du syndrome tumoral rénal : les angiomyolipomes.

Devant la constatation d'une tumeur abdominale hypervascularisée, nous pourrions nous poser différentes questions :

- Tumeur rénale ou extrarénale,
- Tumeur maligne ou tumeur bénigne,
- Cancer ou angiomyolipome.

I N T R O D U C T I O N

Les angiomyolipomes sont des tumeurs mésenchymateuses bénignes rares, caractérisées anatomiquement par une prolifération de vaisseaux, de fibres musculaires lisses et de tissu adipeux.

Pour ces tumeurs, des dénominations très diverses ont été avancées, ce qui a rendu très délicat le recensement des premiers cas publiés.

Les hamartomes, selon la définition qu'en a donnée ALBRECHT en 1904, sont des pseudo tumeurs faites d'un mélange anormal des tissus normaux de l'organe dans lequel elle survient.

Cette dénomination d'hamartome peut être conservée, à condition qu'elle soit prise dans un sens embryologique et non histologique, en effet les angiomyolipomes sont des vestiges de tissu mésodermique et non pas des éléments rénaux matures (PEROU et GRAY) (72).

Mais ce terme d'hamartome peut couvrir des lésions différentes et entraîner une confusion avec l'hamartome pulmonaire ou l'hamartome hépatique.

D'autres dénominations sont fondées sur la structure anatomo-pathologique de ces tumeurs. On parle ainsi d'angio-lipoléiomyome ou de léio-hémangiome. Cependant le terme d'angiomyolipome paraît le plus valable en ce sens qu'il est plus morphologique et ne préjuge en rien d'une histogénèse ou d'une pathogénie (ROUJEAU) (83).

Ces angiomyolipomes ont également été désignés sous le terme de tumeur de Riopelle ; en fait, ces tumeurs de Riopelle sont des néoformations rénales associant un hypernéphrome vrai à un angio-myolipome ou à un sarcome et parfois même aux deux (ROUJEAU) (84).

L'appréciation exacte de la fréquence de cette lésion est gênée par cette nomenclature imprécise. Cependant, ces tumeurs restent rares, leur fréquence étant néanmoins sous-estimée puisque dans de nombreux cas celles-ci restent asymptomatiques. En effet, sur une statistique de 52 cas RUSCHE (86) rapporte 44 cas trouvés à la vérification anatomique systématique.

LUBRANO (52) en 1971 collige 201 angiomyolipomes isolés. Cependant, ces tumeurs peuvent également survenir dans le cadre des lésions multiples de la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE. Selon les auteurs on retrouve l'association de sclérose tubéreuse et d'angiomyolipome dans 50 à 80 % des cas.

Les signes cliniques de cette affection sont d'un grand polymorphisme et ne sauraient en aucun cas la faire suspecter. C'est pourquoi les différents examens radiographiques seront d'une grande importance, non pas pour affirmer le diagnostic d'angiomyolipome isolé mais pour l'évoquer.

Dans le cadre de cette affection, notre expérience reste modeste. Elle se compose de deux cas d'angiomyolipomes multiples bilatéraux associés à une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE et de deux cas d'angiomyolipome isolé.

CLASSIFICATION DES TUMEURS RENALES

D'après G. LEMAITRE (47)

A) TUMEURS MALIGNES :

1 - Tumeurs épithéliales :

adénocarcinome ou néphroépithéliome.

a) Tumeurs à cellules claires ou tumeurs de GRAWITZ.

L'hypothèse de l'origine de cette tumeur à partir d'inclusions cortico-surrénales dans la substance rénale, lui fit donner le nom impropre d'hypernéphrome. Elle dérive en fait des tubes urinifères nés du métanephros. Ces tumeurs sont formées d'une prolifération de cellules volumineuses à cytoplasme optiquement vide, cellules disposées autour de tubes ou d'axes vasculaires.

A côté des formes habituelles on peut rencontrer quelques modifications histologiques sous forme de cellules éosinophiles ou basophiles.

b) Hypernéphrome vrai.

C'est une tumeur très volumineuse, souvent plus volumineuse que la tumeur de GRAWITZ et pratiquement sans zone de nécrose. Elle présente parfois des calcifications.

Cette tumeur tire son origine, non pas du tube urinifère mais d'un résidu dysembryoplasique.

De plus, elle est souvent associée aux angiomyolipomes ou aux sarcomes réalisant la tumeur de Riopelle.

c) Les carcinomes belliniens.

Ils sont exceptionnels. Certains auteurs nient même leur existence.

Ces tumeurs épithéliales représentent 80 % des tumeurs malignes du rein.

2 - Les tumeurs mésenchymateuses :

Elles représentent environ 4 % des tumeurs malignes du rein.

Ces tumeurs sont en règle uniques et souvent volumineuses.

Leur composition histologique réalise des aspects variés, tels que sarcome fibroblastique, liposarcome, léiomyosarcome et rhabdomyosarcome. Les ostéosarcomes sont exceptionnels. Ces aspects simples sont rares et l'intrication plus ou moins complexe des formes ci-dessus évoquées est plus fréquente, réalisant en particulier l'angiolipoléiomyosarcome.

3 - Les formes associées :

Cette possibilité est rare, mais en 1938 Madame CHEVREL (84) avait déjà décrit une tumeur associant un hypernéphrome et un sarcome léiomyoblastique.

4 - Le néphroblastome ou tumeur de WILMS :

C'est la plus fréquente des tumeurs abdominales de l'enfant.

C'est une tumeur embryonnaire mixte, constituée par l'assemblage de tissus variés :

- éléments du blastème rénal,

- éléments épithéliaux,
- éléments mésenchymateux.

Ces néphroblastomes peuvent être uniques ou bilatéraux.

5 - Tumeurs secondaires du parenchyme rénal :

- les métastases,
- les localisations rénales des hémopathies.

B) LES TUMEURS BENIGNES :

1 - Les tumeurs épithéliales :

adénome.

Les adénomes sont fréquents mais presque toujours asymptomatiques.

Il en existe deux types histologiques : basophiles et éosinophiles. Dans chaque catégorie, leur structure peut être tubulaire, papillaire ou tubulo papillaire. Leur pathogénie est discutée. Ces adénomes, en particulier les acidophiles, s'ils ont un certain volume, peuvent se comporter comme des cancers et peuvent intervenir comme précurseurs.

2 - Les tumeurs méenchymateuses :

a) Mono-tissulaire.

Chaque élément du tissu conjonctif rénal va pouvoir donner naissance à des tumeurs bénignes. Il faudra ainsi considérer :

- les hémangiomes,
- les myomes, qui sont exceptionnels,
- les lipomes, qui sont rares et qu'il faut distinguer des affections de la graisse péri-rénale,
- les fibromes.

b) Pluri-tissulaire.

C'est dans ce chapitre qu'il faut classer les angiomyolipomes qui vont faire l'objet de notre étude.

HISTOGENESE DES ANGIOMYOLIPOMES

A) EMBRYOLOGIE DU REIN (29) :

Les premiers stades du développement de l'oeuf humain comprennent la segmentation de cet oeuf et la mise en place des trois feuillets ectoblaste, entoblaste et chordomésoblaste.

Chacun de ces feuillets a une destinée caractéristique :

- l'ectoblaste donnera naissance au système nerveux central et périphérique, aux organes des sens, à l'épiderme et à ses dérivés (glandes et phanères),
- l'entoblaste fournira les éléments épithéliaux de l'arbre respiratoire, du tube digestif et des glandes annexes (foie, pancréas, glandes dérivées des poches entobranchiales),
- le chordomésoblaste donnera la chorde qui représente le squelette axial primitif de l'embryon et le mésoblaste. De celui-ci naîtront des ébauches variées, comme les somites et leurs dérivés, les néphrotomes ou ébauches de l'appareil excréteur et la lame latérale qui se creusera d'une grande cavité, le coelome, où vont plonger de nombreux organes décomposant cette cavité coelomique en diverses cavités séreuses : péricardique, pleurale et péritonéale.

Dans l'ensemble, les trois feuillets ont une destinée morphologique et physiologique définie. Cependant, chaque feuillet ne réalisera pas intégralement tout un appareil, il en constituera seulement l'élément fondamental. Ainsi par exemple, le tube digestif dérive de l'entoblaste mais des éléments mésoblastiques constitueront ses parois conjonctives ou musculaires, des éléments ectoblastiques apporteront son innervation.

La spécificité de chaque feuillet n'est pas absolue : au mésoblaste peuvent venir s'ajouter des éléments dérivés de l'ectoblaste par l'intermédiaire de la crête neurale, cette association constituera l'ectomésenchyme.

On donne en effet le nom de mésenchyme à la forme dissociée du mésoblaste. Si nous avons signalé ce point, c'est parce qu'il a pu être utilisé pour la discussion de l'origine neuro-ectodermique des angiomyolipomes.

Comme nous l'avons vu ces feuillets ont une destinée morphologique et physiologique définie, mais ils peuvent également avoir une certaine destinée pathologique. Ainsi certaines infections liées à des virus touchent uniquement les dérivés de l'ectoblaste donnant lieu selon l'expression de BORREL, à des ectodermoses se limitant à l'épiderme et au système nerveux.

Parmi les dérivés du mésoblaste, nous nous intéresserons particulièrement aux néphrotomes. La segmentation du mésoblaste progressant dans le sens crânio-caudal, il va se développer de la région antérieure à la région postérieure de l'embryon toute une série de néphrotomes qui vont donner origine au système excréteur. Ils apparaissent et se développent successivement les uns après les autres ce qui aboutit à la formation successive d'un rein primordial (pronéphros) d'un rein secondaire (mésonéphros) puis d'un rein définitif (métanéphros). Ces trois formes de rein apparaissent de façon chronologique.

Le pronéphros formé par les néphrotomes antérieurs, par sa différenciation, va donner naissance à un cordon plein puis creux, le canal de WOLFF. Quand ce canal est formé et qu'il a atteint la région cloacale, le pronéphros n'évolue plus et ses tubes régressent.

Les néphrotomes dorso-lombaires vont donner naissance au mésonéphros. Le cordon cellulaire des néphrotomes va se transformer en petites vésicules. L'extrémité externe de celles-ci vient s'ouvrir dans le canal de WOLFF : l'autre extrémité se dilate en ampoule, constitue une chambre glomérulaire, dont la paroi interne venant au contact d'une branche artérielle (artère segmentaire) va constituer un glomérule mésonéphrotique.

Quand les différents éléments du mésonéphros ont atteint leur plein développement, ils constituent le corps de WOLFF. Celui-ci ainsi constitué va rapidement régresser, ses tubes supérieurs vont s'atrophier, et disparaître. Les tubes inférieurs se transforment en annexes de la glande génitale et vont donner chez l'homme les cônes efférents de la tête de l'épididyme, chez la femme ses connections ne sont pas fonctionnelles, elles régressent en formant l'organe de ROSENMULLER. Le canal de WOLFF lui-même ne gardera qu'une caractéristique génitale et donnera chez l'homme le canal épидидymaire, le déférent et le canal éjaculateur. Il régresse chez la femme.

Le métanéphros ou rein définitif va procéder de deux ébauches :

- l'une représentée par les néphrotomes de la région sacrée qui n'évoluent pas de façon séparée, mais se groupent en un massif de cellules mésenchymateuses : le tissu métanéphrogène. Celui-ci donne naissance à toute la partie sécrétrice du rein,

- la seconde ébauche est née du canal de WOLFF qui a donné naissance à un petit diverticule tout près de son abouchement dans le cloaque le diverticule urétéral. C'est ce diverticule urétéral qui va édifier toute la partie excrétrice du rein, d'abord l'uretère, puis le bassinet, les calices et les tubes collecteurs. Le rein définitif tire donc son origine de deux ébauches. L'absence de coalescence ou de pénétration entre ces deux ébauches expliquera la fréquence des malformations rénales.

Nous avons vu l'importance du mésoblaste proprement dit dans l'élaboration du système urinaire. Cependant le mésoblaste initial avait également donné naissance au mésenchyme. C'est sous cet aspect mésenchymateux que vont évoluer les éléments qui constitueront les différentes sortes de tissu conjonctif ainsi que les endothéliums vasculaires.

Cette distinction était à noter puisque nous verrons que les angiomyolipomes sont des tumeurs conjonctives pluri tissulaires.

B) HISTOGENESE DES ANGIOMYOLIPOMES :

Pour l'étude de ce chapitre, nous ferons largement référence aux travaux de ROUJEAU (83), en nous permettant de lui emprunter de nombreuses réflexions.

1 - Origine inflammatoire :

Il faut d'abord se poser la question de savoir si ces formations sont véritablement des tumeurs ou pseudo-tumeurs (hamartomes) ou bien si elles ne sont pas tout simplement des cicatrices d'un processus inflammatoire. "La prolifération vasculaire serait assimilable à l'organisation d'un bourgeon charnu, le tissu adipeux représenterait une métaplasie d'un tissu conjonctif hyperplasique et les fibres musculaires lisses accompagneraient les vaisseaux". S'il est vraisemblable que certains fibromes médullaires contenant des vestiges tubulaires, ou que les fibromes corticaux représentent le stade terminal d'une néphrite interstitielle diffuse, ces fibromes ne comprennent jamais de fibres musculaires lisses, jamais de vaisseaux à parois épaisses et pratiquement pas de tissu adipeux.

2 - Origine congénitale :

Parmi les affections d'origine congénitale une place particulière revient à l'hamartome.

Comme nous l'avons déjà vu la définition qu'en avait donnée ALBRECHT : "Malformation où il y a seulement mélange anormal de composants normaux de l'organe dans lequel il se développe, mélange comportant des anomalies de quantité, d'organisation, de maturation," cette définition s'est altérée et a perdu de sa rigueur. Pour certains auteurs, l'hamartome concerne les tumeurs bénignes d'origine embryonnaire et à structure organoïde, pour d'autres l'architecture peut être non organoïde. Ainsi selon la définition d'ALBRECHT les angiomyolipomes n'entreraient pas exactement dans le cadre de l'hamartome, le muscle n'étant pas un constituant habituel du rein. Selon PEROU et GRAY (72), les composants normaux du rein sont les tubes, les glomérules, le tissu conjonctif, les vaisseaux tous d'origine

mésodermique. Mais ces composants peuvent devenir anormaux et contenir des foyers de cellules embryonnaires ou pluripotentes d'où peuvent naître des cellules conjonctives immatures ayant la possibilité de se différencier en tissu adipeux, en tissu musculaire ou en vaisseaux. Si ces cellules embryonnaires représentent des vestiges de tissu mésodermique on peut s'attendre à une différenciation en éléments mésenchymateux et épithéliaux.

Il faut considérer cette théorie de l'hamartome et envisager également celle des diverses inclusions embryonnaires. Ces dernières ont été diversement envisagées et on peut rappeler brièvement quelques hypothèses suggérées :

- défaut de séparation entre le néphrotome, le myotome et le sclérotome (HERZOG et LEWIS),

- inclusion du mésoderme indifférencié dans le cordon néphrogène (WILMS) (COHNHEIM),

- inclusions de vestiges mésonéphrotiques en voie de dégénérescence dans le tissu conjonctif embryonnaire, qui, disposé concentriquement autour du blastème rénal, formera la future capsule (WILSON),

- à partir d'éléments du blastème rénal lui-même, éléments qui ne subiraient pas l'action normale des organisateurs. Suivant le moment où va se produire le "débauchage" la tumeur sera plus ou moins différenciée dans le sens rénal. En particulier, si la tumeur prend naissance avant que le blastème ne soit différencié, elle sera pluri tissulaire et contiendra du muscle" (DEAN et PACK).

"Cette dernière opinion paraît la plus intéressante, en ce sens qu'elle rejoint celle qui prévaut quant à l'histogénèse des tumeurs de WILMS dans lesquelles on peut retrouver tous les éléments qui constituent les angiomyolipomes" (ROUJEAU) (83).

3 - Origine acquise :

Cette origine a été défendue devant des tumeurs simples (angiomes myomes et des tumeurs complexes), dans ce cas il s'agirait d'un mésenchymome bénin (LUCKE et SCHLUMBERGER).

La prolifération musculaire lisse se développerait alors à partir des fibres normales de la capsule, du bassinnet et surtout des vaisseaux. Même si ces formations sont découvertes tardivement, ce qui pourrait faire évoquer une origine acquise, il est des arguments qui permettent de réfuter cette hypothèse.

- certains myomes purs sont séparés à la fois de la capsule et du bassinnet,

- dans certaines tumeurs complexes de petite taille, les fibres musculaires lisses sont séparées des vaisseaux,

- surtout, une partie importante de ces tumeurs histologiquement superposables aux autres, se rencontre au cours d'affections héréditaires et sont donc indiscutablement congénitales (ROUJEAU).

Il semble donc que l'on puisse admettre :

- l'origine congénitale des angiomyolipomes,

- leur développement à partir d'éléments non encore différenciés du blastème néphrogène,

- leurs rapports avec les tumeurs de WILMS.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

DES ANGIOMYOLIPOMES

Les différentes dénominations qui ont été données à ces tumeurs l'ont été le plus souvent à partir de leur nature histologique. Le terme actuellement retenu d'angiomyolipome traduit bien l'association de vaisseaux, de fibres musculaires lisses et de tissu adipeux.

A) ETUDE MICROSCOPIQUE :

1 - Le tissu adipeux :

Il apparaît en général de type adulte et de structure normale. Les cellules graisseuses sont uniformes matures avec un petit noyau périphérique et une large vacuole lipidique centrale optiquement vide aux techniques usuelles (la graisse et le glycogène sont dissous par les préparations). Parmi ces cellules typiques, on peut trouver quelques éléments un peu différents

a) certains sont rubanés,, acidophiles, pouvant représenter des fibres musculaires lisses, mal différenciées,

b) d'autres éléments au contraire apparaissent avec des cellules polygonales, à cytoplasme abondant, finement vacuolé. Ces cellules pouvant présenter un noyau central ou plusieurs noyaux. Ces éléments ont été signalés par plusieurs auteurs. PEROU (72) et FARROW (25) les considèrent comme des adipoblastes malgré leur grande taille.

2 - Les fibres musculaires lisses :

Elles sont pratiquement toujours représentées dans ces tumeurs, bien que le muscle ne soit pas, comme nous l'avons vu au chapitre de l'histogénèse, un constituant normal du rein. Cette présence de tissu musculaire appuie la notion d'une origine congénitale, la tumeur prenant naissance avant que le blastème ne soit différencié. Au contraire de l'aspect uniforme de la cellule graisseuse, des variations de taille des cellules musculaires lisses sont fréquentes. Elles peuvent aller de cellules larges et grosses à des cellules allongées ayant un noyau typique en forme de cigare et des myofibrilles cytoplasmiques longitudinales ; les noyaux des cellules musculaires lisses sont souvent hyperchromatiques, présentant de plus quelques aspects mitotiques normaux. (PRICE (77), FARROW (25)). La disposition des cellules musculaires lisses est très variable, allant de la présence de petits groupes dans les interstices du tissu adipeux jusqu'à des manchons péri-vasculaires et à de grands feuillets ayant l'aspect histologique du léiomyome. (PRICE) (77).

3 - Les vaisseaux :

La composante vasculaire de ces tumeurs montre une grande variation de type, de taille, de disposition et de structure. L'aspect des capillaires et des sinusoides est essentiellement normal. Les artéριοles et les petites artères présentent une lumière centrale avec une limite endothéliale. Les parois de ces vaisseaux manquent de tissu élastique mais présentent des cellules musculaires lisses d'aspect mature et tassé, arrangées circumférentiellement. Les grands vaisseaux de type artériel de cette tumeur ont une structure inhabituelle. La lumière montre une grande variation de diamètre et est fréquemment excentrée. L'endothélium ne présente pas d'aspect particulier mais la couche de tissu conjonctif sous intinale est fréquemment d'épaisseur variable. La média elle-même varie en épaisseur et en structure d'un vaisseau à l'autre et même d'une zone à une autre dans le même vaisseau. Dans cette média, on peut trouver aussi bien des fibres musculaires lisses seules que du tissu conjonctif collagène seul et quelquefois du tissu musculaire lisse et du tissu collagène.

La majorité de ces grands vaisseaux sont dépourvus de tissu élastique. Cependant, quand celui-ci est présent ses fibres sont éraillées ou dédoublées (PRICE) (77).

4 - Les éléments épithéliaux :

On trouve dans certaines de ces formations soit des tubes épithéliaux de morphologie normale, soit des vestiges tubulaires. Il existe des tubes épithéliaux formés tantôt de grosses cellules acidophiles, tantôt de petites cellules cubiques, basophiles entourées d'une membrane basale très nette. Il existe également des tubes moins différenciés sans empreinte basale, bordés de cellules ressemblant aux éléments constituant le fond tumoral. (ROUJEAU) (84). Les premiers sont manifestement des tubes rénaux pré-existants, englobés par la tumeur, les deuxièmes sont au contraire néoformés. Selon PRICE (77) quelques uns de ces tubes peuvent se dilater et former des micro-kystes.

Parmi ces aspects histologiques, la forme la plus habituellement rencontrée est celle qui associe les trois constituants majeurs. Mais ceux-ci peuvent se trouver en proportion très variable et réaliser des tumeurs aussi différentes que le myome ou l'angiomyome ou le myolipome.

Avec les colorations à l'Hématoxyline et à l'Eosine une démarcation nette apparaît entre la tumeur et le parenchyme rénal adjacent.

Il n'y a pas en général envahissement du parenchyme rénal, des vaisseaux sanguins ou des tissus péri-rénaux mais une zone variable de compression, d'atrophie du parenchyme rénal souvent infiltré par des cellules inflammatoires chroniques.

B) ETUDE MACROSCOPIQUE :

Ces tumeurs sont de taille très variable pouvant aller de quelques

millimètres à plusieurs centimètres. Leur nombre lui aussi est très variable pouvant réaliser l'angiomyolipome isolé ou les angiomyolipomes bilatéraux multiples (FARROW (25) en a compté jusqu'à 40 chez le même patient). Il existe une certaine corrélation entre nombre et taille : des tumeurs plus nombreuses seront en général de plus petite taille.

Leur siège est plus souvent cortical adhérent ou non à la capsule, cette capsule si elle est rompue, ne l'est pas par envahissement mais plutôt par effraction en rapport avec le volume de la tumeur. Le développement des angiomyolipomes évolue vers le remplacement complet du parenchyme rénal dans la partie occupée par la tumeur, l'invasion des vaisseaux du pédicule rénal n'a été relevée chez aucun patient.

Quand elles sont volumineuses, ces tumeurs évoluent vers le bassinot : on ne lui reconnaît qu'une seule observation de localisation pyélique primitive par contre "l'envahissement secondaire des cavités pyélocalicielles est une modalité évolutive de l'hamartome rénal" (MAZEMAN) (58).

A la coupe ces hamartomes apparaissent jaunâtres ou grisâtres et quelquefois rosés selon la dominante histologique. Cependant, dans les néoformations de grande taille des hémorragies peuvent se produire et l'on découvrira des hématomes intra et péri tumoraux ainsi que des caillots.

Malgré la description histologique bien connue du tissu adipeux des fibres musculaires lisses et des éléments vasculaires, l'association de mitoses éparpillées peut faire errer le diagnostic histologique, ce qui est retrouvé chez de très nombreux auteurs, leurs cas ayant été pour la plupart dans un premier temps étiquetés angioliposarcome.

PHACOMATOSES ET LESIONS RENALES

Nous verrons lors de l'exposé de nos observations cliniques que l'existence d'une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE peut faire affirmer le diagnostic d'angiomyolipome sur la constatation de tumeurs hypervascularisées du rein.

Les phacomatoses comportent des affections dissemblables, caractérisées par la prolifération dans divers tissus de tumeurs, viscérales ou cutanées, vasculaires ou nerveuses, d'origine et de nature variables. Ces phacomatoses de VAN DER HOEVE comprennent non seulement la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE mais également la neurofibromatose cutanée de RECKLINGHAUSEN, l'angiomatose rétinocérébelleuse de VON HIPPEL-LINDAU et l'angiomatose encéphalotrigémينية de STURGE-WEBER. Les lésions viscérales de ces phacomatoses ont été étudiées particulièrement dans sa thèse par SCHMITT (89).

A) NEUROFIBROMATOSE de RECKLINGHAUSEN :

Cette maladie est une dysplasie congénitale fréquemment héréditaire se transmettant alors selon le mode dominant autosomique. Elle est extrêmement répandue dans sa forme complète ou dans ses formes dégradées. Elle associe quatre syndromes :

- un syndrome cutané associant des tumeurs sous-cutanées (neuromes, fibromes) et des taches pigmentaires localisées à n'importe quel niveau du corps,

- un syndrome nerveux qui associe une neurofibromatose périphérique par atteinte des nerfs cérébro-spinaux, une neurofibromatose centrale

touchant le système nerveux central, encéphale et moëlle épinière, et des troubles mentaux qui sont en général de forme discrète,

- un syndrome osseux, se présentant comme une cyphoscoliose mais on peut rencontrer des remaniements pagetoïdes,

- un syndrome tumoral : les atteintes viscérales étant très variées et touchant n'importe quel organe. Dans les formes urinaires SCHMITT, sur 544 cas de lésions viscérales, retrouve 18 atteintes rénales, 3 atteintes urétérales et 23 atteintes vésicales. Les atteintes du rein sont non spécifiques mais fréquemment représentées par un adénome cortical. Notre tumeur mixte, dite angiomyolipome est plus rare.

B) LA SCLEROSE TUBEREUSE DE BOURNEVILLE :

C'est une affection héréditaire transmise selon le mode dominant, qui est relativement rare. Elle touche de façon à peu près égale les deux sexes et se manifeste en général chez le sujet jeune. Elle associe également plusieurs syndromes.

- un syndrome cutané, assez caractéristique de l'affection et associant des adénomes sébacés de PRINGLE, petites tumeurs multiples localisées au niveau de la face et des fibromes péri-unguéaux ou tumeurs de KOENEN, tumeurs oblongues situées au niveau du sillon de l'ongle. A côté de ces images classiques on peut également rencontrer des tumeurs fibromateuses pédiculées, type molluscum pendulum, ou étalées comme la "peau de chagrin" lombo-sacrée,

- un syndrome cérébral qui associe des crises comitiales et des troubles mentaux. La comitialité est retrouvée dans 70 à 80 % des cas. La débilité mentale est retrouvée avec à peu près le même pourcentage de fréquence. Les radiographies du crâne mettront en évidence des calcifications caractéristiques superficielles corticales ou profondes juxta-ventriculaires.

Elles pourront mettre en évidence également des modifications de la structure osseuse au niveau des os de la voûte crânienne,

- le syndrome oculaire : les phacomes rétiniens, à l'origine du terme de phacomatose, sont en fait des lésions rares et retrouvées dans seulement 8 à 14 % des cas,

- le syndrome tumoral : après l'atteinte rénale qui existe dans 42 à 50 % des cas, les lésions les plus fréquentes sont cardiaques, pulmonaires, hépatiques. Si l'atteinte rénale représente environ 45 % de toutes les lésions viscérales, dans le cadre de la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, le rein est atteint dans environ 80 % des cas. Parmi les lésions rénales, on retrouve une association de tumeurs et de kystes. Ces lésions sont constatées en général de façon bilatérale sous forme de tumeurs multiples de volume très variable, de consistance ferme et de teinte jaunâtre. Parmi ces formations tumorales, il existe des kystes séreux transparents, de taille variable dépassant rarement celle d'une grosse cerise. Ils sont à la fois superficiels et profonds. En dehors de ces altérations tissulaires il existe également des malformations congénitales comme l'agénésie rénale unilatérale ou la duplicité rénale et urétérale.

Du point de vue histologique, SCHMITT dans son travail, rapportait que la tumeur rénale était la plupart du temps un hypernéphrome vrai. En fait, toutes les études récentes consacrées à ces tumeurs ont montré qu'il s'agissait de lésions bénignes pluri-tissulaires, type angiomyolipome.

C) L'ANGIOMATOSE RETINO CEREBELLEUSE DE VON HIPPEL-LINDAU :

C'est une affection rare qui ne semble pas liée au sexe. Il s'agit d'une maladie congénitale se manifestant le plus souvent dans l'adolescence. Elle va associer trois syndromes :

- un syndrome ophtalmologique : l'angiomatose se manifeste

d'abord au niveau de la rétine de façon unilatérale puis bilatérale dans la moitié des cas. Il apparaît une diminution de l'acuité visuelle avec des céphalées et l'examen du fond d'oeil met en évidence l'angiome rétinien,

- un syndrome neurologique : la tumeur vasculaire angiomateuse s'extériorise sous forme d'un syndrome neurologique de la fosse postérieure avec syndrome cérébelleux et syndrome d'hypertension intra-crânienne,

- les localisations viscérales : les lésions les plus fréquentes sont rénales suivies des lésions pancréatiques. Ces lésions rénales se manifestent le plus souvent sous forme de kystes renfermant un liquide clair.

Si les kystes sont rares, ils peuvent se développer de façon très importante donnant cliniquement un contact lombaire. En général, l'aspect est celui d'une maladie polykystique. A côté de ces lésions kystiques, il existe également des lésions tumorales de taille variable blanc jaunâtre, profondes ou superficielles. L'étude histologique des tumeurs révèle le plus souvent des hypernéphromes mais les tumeurs mixtes peuvent exister : ainsi dans une observation personnelle de SCHMITT la tumeur avait été désignée sous le nom d'adénofibro-angiolipomyome.

D) L'ANGIOMATOSE ENCEPHALOTRIGEMINEE DE STURGE-WEBER :

Il s'agit là encore d'une maladie congénitale qui serait plus fréquente dans le sexe masculin. Du point de vue symptomatologie elle va associer plusieurs syndromes :

- des signes cutanés sous forme d'un angiome plan ou tubéreux appelé "tache de vin" de taille variable et siégeant à la face, dans le territoire du trijumeau avec une localisation préférentielle à la zone de la branche ophtalmique (partie supérieure de l'hémi-face),

- des signes cérébraux qui vont associer des crises comitiales

à des troubles psychiques de degré variable et à des troubles neurologiques (déficit moteur localisé du côté opposé à l'angiome),

- des signes glaucomateux : le glaucome est fréquent siégeant du côté de l'angiome,

- des calcifications intra-crâniennes : elles siègent du côté de l'angiome et sont surtout occipitales. Elles se présentent comme des opacités linéaires, sinueuses, parallèles déterminant des images en "guirlande" qui furent longtemps confondues avec des calcifications vasculaires. Ces calcifications sont en rapport avec des granulations corticales,

- des lésions viscérales : elles ont été étudiées par SCHMITT (89) sur une petite série mais les lésions rénales apparaissent les plus fréquentes avec les atteintes surrénaliennes. Au niveau du rein on retrouvait un angiome ou un fibroangiome ou un fibromyome. Dans une observation personnelle de SCHMITT l'autopsie d'une femme de 30 ans avait mis en évidence une tumeur mixte rénale qui avait été appelée lipo-fibro-angiomyome.

Dans le bilan de toutes ces phacomatoses SCHMITT en 1959 signalait déjà que la recherche des lésions viscérales devait être la règle.

E) ANALYSE DES ANGIOMYOLIPOMES ASSOCIES AUX PHACOMATOSES :

La mise en évidence de tumeurs hypervascularisées au niveau des reins, survenant dans le cadre clinique d'une phacomatose et en particulier d'une sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, fait porter avec un pourcentage élevé d'exactitude le diagnostic d'angiomyolipome. En effet, ces tumeurs mixtes sont présentes selon les auteurs dans 50 à 80 % des cas de sclérose tubéreuse. L'imprécision de ces pourcentages est assez nette, en raison d'une étude portant la plupart du temps sur de petites séries. Comme nous l'avons montré dans nos deux observations, et en accord avec de très nombreux auteurs, ces angiomyolipomes des phacomatoses sont multiples et

bilatéraux. De ce fait, ils sont en général de petite taille. Bien que la plupart des auteurs les considèrent comme asymptomatiques, dans notre petite série, un cas était tout-à-fait quiescent, l'autre s'étant révélé par des douleurs de la fosse iliaque droite. De même, suivant la répartition entre les sexes, notre étude a peu de valeur statistique bien que touchant un homme et une femme ce qui est en accord avec les conclusions de différents auteurs signalant une répartition à peu près équivalente entre les deux sexes.

De plus ces angiomyolipomes des phacomatoses sont souvent associés à d'autres lésions rénales, en particulier à des kystes comme nous avons pu le vérifier dans notre observation n° 4.

En accord avec PRICE (77) et FARROW (25), il est permis de se demander si les angiomyolipomes isolés ne sont pas en fait des formes frustes de sclérose tubéreuse "dont l'expression varierait depuis une tumeur rénale solitaire jusqu'au syndrome clinique complet" (FARROW) (25). Ce même auteur rapporte deux observations troublantes où deux femmes jeunes avaient été opérées d'angiomyolipomes confirmés histologiquement, des études complémentaires n'avaient mis en évidence aucun signe de sclérose tubéreuse. Cependant, chacune d'elles avait donné naissance à un enfant porteur de cette phacomatose. Si l'on admet que la transmission de cette maladie se fait par un gène autosomique dominant, elles avaient donc transmis une forme plus sévère à leur descendance.

UNE HYPOTHESE DANS LA PATHOGENIE DES PHACOMATOSES

En 1970, JOHNSON et CHARNECO (97) constatent que les mélanocytes des taches "café au lait" de la maladie de RECKLINGHAUSEN ont la propriété de fixer la dopa (dihydroxyphénylalanine), cette fixation constitue une caractéristique fondamentale du système A.P.U.D. (Amine, Précursor, Uptake and Decarboxylation), les mélanocytes ont alors été

intégrés dans l'ensemble A.P.U.D.. Comme les cellules de cet ensemble ont été retrouvées dans de très nombreux organes, l'origine embryologique unifie fondamentalement le système : ces cellules proviennent des crêtes neurales. Or, du point de vue embryologique, nous avons vu que ces crêtes dériveraient de l'ectoblaste qui va également donner les ébauches du système nerveux.

TROUILLAS (97) formulait donc l'hypothèse que la maladie de RECKLINGHAUSEN, dysplasie concernant classiquement des éléments des crêtes neurales, concerne le système A.P.U.D. dans son ensemble. Les tumeurs de ce système étant dénommées apudomes.

L'implication du système A.P.U.D. est également retrouvée dans les autres phacomatoses. Dans la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, il a été découvert des apudomes pancréatiques, ainsi que des tumeurs mixtes de l'estomac et du duodénum, de nature A.P.U.D. possible. Dans cette sclérose tubéreuse, comme nous l'avons vu, la majorité des formes viscérales comporte des tumeurs rénales à grosses cellules, dont le cytoplasme granulaire est endocrinoïde. De par la possibilité de sécrétion d'hormones polypeptidiques, ces tumeurs pourraient être considérées comme des apudomes. Il revient au concept A.P.U.D. de faire des phacomatoses des dysplasies des crêtes neurales. Dans la mesure où ces crêtes neurales, avant toute différenciation, possèdent les propriétés A.P.U.D., les phacomatoses pourraient donc être considérées comme des apudomatoses. Etant donné la diversité des éléments auxquels vont donner naissance les crêtes neurales, ceci expliquerait la diversité des manifestations pathologiques des phacomatoses (TROUILLAS et ROBERT) (97).

PRESENTATION DE NOS OBSERVATIONS

Comme nous l'avons déjà signalé les angiomyolipomes peuvent évoluer isolément ou dans le cadre de la sclérose tubéreuse de Bourneville : nos observations appartiennent aux deux catégories.

OBSERVATION N° 1 :

Angiomyolipome isolé.

Madame D... Jeanine, âgée de 47 ans, est hospitalisée le 19.4.71 pour le bilan d'une hypertension artérielle.

En 1961, cette patiente a présenté des douleurs lombaires droites. Une urographie intra-veineuse a montré une déformation du calice pôlaire supérieur droit, attribuée à une malformation congénitale.

En 1964, après une danse, survient un nouvel épisode de douleurs lombaires, épisode très intense puisqu'il aurait été accompagné d'une syncope. Une seconde urographie intra-veineuse montre une image superposable à celle de 1961. Quelques mois plus tard, la malade est hospitalisée en urgence pour une hyperthermie. La palpation abdominale permet de découvrir une masse de l'hypochondre droit. Pensant à une pathologie colique, on pratique un lavement baryté qui ne présente aucune anomalie. L'examen biologique des urines ne montre aucune particularité. Dans le sang, il existe une anémie à 2.000.000 de G.R. avec 14.000 G.B., l'azotémie est à 0,30 g par litre et la glycémie à 0,83 g/l. Une laparotomie exploratrice est alors pratiquée le 4 avril 1964. Le chirurgien découvre une volumineuse tumeur du flanc droit abaissant l'angle colique droit, s'insinuant très haut sous le foie, débordant la ligne médiane. Les adhérences sont multiples et

un début de clivage se révèle très hémorragique. On évoque alors le diagnostic de cancer du rein inextirpable. Une biopsie est pratiquée. Elle met en évidence des fragments constitués d'un tissu nécrotique, riche en polynucléaires. Il n'est pas possible, sur ces prélèvements, d'affirmer ou d'infirmer une néoplasie maligne. On a alors la surprise de voir évoluer favorablement l'affection de cette patiente jusqu'en 1970, date à laquelle on lui découvre une hypertension artérielle. Sur un fond d'hypertension permanente il existe des accès paroxystiques avec des poussées hypertensives à 25 cm de Hg, accompagnées de signes fonctionnels à type de céphalées, de vertiges.

A l'examen d'entrée la tension artérielle est à 19. Sur le plan réno-urinaire, la patiente signale la survenue épisodique de quelques douleurs lombaires droites, mais il n'y a aucun signe spécifique fonctionnel. L'examen clinique retrouve la masse lombaire droite. Le reste de l'examen est normal, en particulier il n'y a aucune anomalie à l'examen neurologique.

Dans le bilan de cette hypertension artérielle une urographie avec "test de lavage" est pratiquée. La déformation du groupe caliciel supérieur droit est retrouvée (fig. 1). L'épreuve fonctionnelle objective un lavage moins rapide à droite qu'à gauche. Cette constatation incite à pratiquer une aortographie à la recherche d'une étiologie réno-vasculaire à cette hypertension.

L'aortographie, outre le calibre symétrique et sans aspect de sténose des deux artères rénales, met en évidence une formation hypervascularisée coiffant le pôle supérieur du rein droit (fig. 2). Cette image est étudiée par artériographie rénale droite sélective.

Le contour du rein étant bien souligné par la néphrographie, il apparaît au-dessus de son pôle supérieur un peloton vasculaire (fig. 3). La vascularisation de celui-ci procède de deux origines : une branche capsulaire et une branche intra-parenchymateuse de l'artère rénale. Les branches artérielles au niveau de la tumeur sont de calibre régulier mais de trajet très sinueux, entremêlées, et venant opacifier une petite formation arrondie de la taille d'une lentille (fig. 4). Ces vaisseaux artériels, cette formation arrondie, "stockent" le produit de contraste puisqu'ils sont encore



Fig. 1 : UIV

Mme D. Jeanine

Déformation du groupe caliciel supérieur droit



Fig. 2 : aortographie
Mme D. Jeanine

Hypervascularisation du pôle supérieur du rein droit
Artère pôlaire inférieure droite

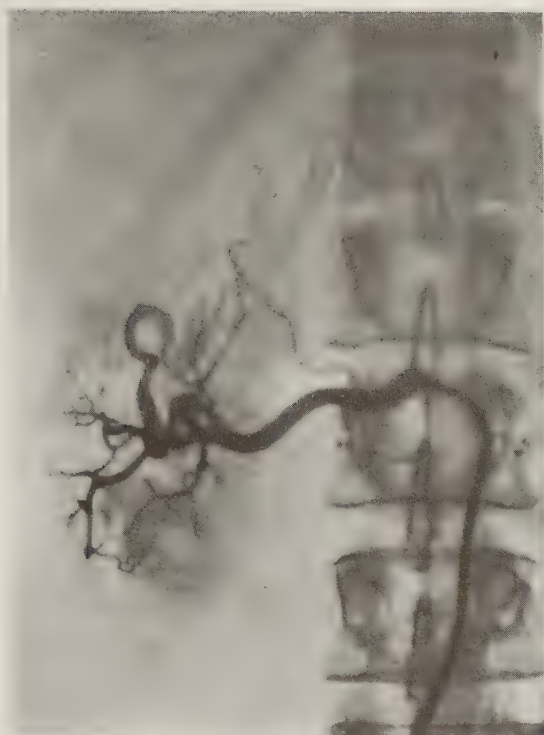


Fig. 3 :
Artère rénale droite
Artère capsulaire supérieure



Fig. 4 :
Formation arrondie lenticulaire
sur le pôle supérieur du rein droit

nettement opacifiés au temps néphrographique (fig. 5). En effet, il n'a pas été constaté de shunt artério-veineux et à plus forte raison de retour veineux précocé. Devant cet aspect, associé à une hypertension artérielle avec des accès paroxystiques, et en raison du contour net du pôle supérieur du rein droit, le diagnostic de tumeur surrénalienne est évoqué.

Le 17 mai 1971 la malade est opérée et devant la constatation d'une masse tumorale rénale bénéficie d'une néphrectomie élargie. Néphrectomie de 275 g, coiffée par une tumeur à développement extra-rénal de 7 cm x 4 cm x 5 cm. Cette tumeur était d'aspect blanchâtre, hypervascularisée avec une zone nécrobiotique centrale.

L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire révélait une tumeur constituée par une prolifération de cellules fusiformes agencées en faisceaux. Entre ces faisceaux, il existe un tissu adipeux parfaitement différencié. On retrouve enfin de très nombreuses formations vasculaires à parois bien individualisées, d'épaisseur variable. Cette tumeur s'insinue entre les vaisseaux du hile, adhérant plus ou moins fortement à leurs parois sans les envahir. Elle adhère également à la capsule du rein. Il n'existe pas de foyer intra-rénal ectopique.

Une biopsie hépatique était également pratiquée qui ne montrait aucune image d'envahissement.

En conclusion :

Il s'agit d'un volumineux angiomyolipome para-rénal ne présentant pas de caractère structural ou cytologique évident de malignité.

Après l'intervention la tension artérielle était de 13 cm de mercure. Elle remontait en un an à 18 où elle est actuellement stabilisée sans aucun traitement hypotenseur.



Fig. 5 :
Mme D. Jeanine
Angiomyolipome du pôle supérieur du rein droit

OBSERVATION N° 2 :

Angiomyolipome isolé.

Madame C... Françoise, âgée de 39 ans est hospitalisée le 14.6.1973 pour des accès douloureux de l'hypochondre gauche, à type de brûlures irradiant en hémic ceinture vers le dos et sous le rebord costal et déclenchés par un long trajet en voiture. Ces douleurs sont accompagnées de vomissements abondants et d'un fébricule à 38 °. Elles sont rebelles aux antalgiques banaux. L'interrogatoire ne retrouve pas d'épisode semblable dans les antécédents de la patiente. Il précise cependant une notion de dysurie sans pollakiurie ni brûlure mictionnelle. La palpation abdominale réveille des douleurs au niveau de la région lombaire gauche et met en évidence l'existence d'une masse lombaire gauche. Au 4ème jour de l'hospitalisation cette patiente présente un pic thermique à 40 ° et bénéficie d'un traitement antibiotique. En dehors d'une hyper-leucocytose à 15.000 globules blancs, l'examen biologique est sans anomalie, en particulier l'azotémie est à la limite supérieure de la normale. Une urographie intra-veineuse est réalisée. Le cliché sans préparation montre un effacement du psoas gauche, les images claires para-vertébrales gauches étant en rapport avec le plissement gastrique. L'urogramme droit est normal, à gauche on observe une verticalisation du rein et un abaissement de la tige caliciale polaire supérieure (fig. 6). La néphrographie montre un rein gauche augmenté de volume avec un pôle supérieur très mal défini. L'ensemble de ces signes fait évoquer des modifications inflammatoires avec possibilité de péri-néphrite. Ces aspects associés à la palpation d'une masse lombaire gauche font pratiquer une aortographie.

Celle-ci met en évidence une artère splénique surélevée, tendue, arciforme, concave vers le bas. L'artère rénale gauche augmentée de calibre est abaissée et vient alimenter une formation hypervascularisée du pôle supérieur du rein gauche (fig. 7). Une large zone circonscrite par ces deux artères est vide de vascularisation. Ces images sont précisées par une artériographie rénale gauche sélective. A partir d'une artère segmentaire nettement hypertrophiée, de calibre régulier mais tortueuse, on opacifie une formation réniforme (fig. 8) régulière de bords, homogène de la taille d'une cerise, puis une deuxième poche polycyclique de la taille



Fig. 6 : UIV
Mme C. Françoise
Syndrome tumoral du pôle supérieur du rein gauche.



Fig. 7 : aortographie
 Mme C. Françoise
 Refoulement vers le haut de l'artère splénique
 Artère rénale gauche de calibre augmenté

d'un noyau de cerise. L'apport artériel se continue par un vaisseau de gros calibre tortueux, venant opacifier une 3ème poche supérieure (fig. 9). Le réseau artériel périphérique est tout-à-fait anarchique fait de vaisseaux au calibre irrégulier, moniliformes et au trajet particulièrement sinueux. Le produit de contraste stagne plusieurs secondes au niveau des poches anévrysmales. Au temps néphrographique l'image obtenue est particulièrement inhomogène et l'on met bien en évidence des images claires arrondies, de petite taille réparties au niveau de la masse mais que l'on ne peut affirmer sur le cliché sans préparation en raison des superpositions (fig. 10). Le retour veineux physiologique apparaît dans des délais normaux. Il n'existe pas de shunt artério-veineux. Sur ces aspects angiographiques on évoque alors le diagnostic d'angiomyolipome.

Les examens complémentaires réalisés ne mettent en évidence aucun signe de sclérose tubéreuse.

L'intention du chirurgien est alors de réaliser une néphrectomie partielle. Cependant l'examen histologique extemporané affirme le diagnostic de tumeur de GRAWITZ. Une néphrectomie élargie est donc pratiquée.

L'examen histologique de la pièce révèle que la plus grande partie de cette tumeur est composée d'un tissu hémorragique, nécrotique, chargé de graisse. On trouve en quelques endroits des vaisseaux à paroi épaisse, entourés de fibres musculaires lisses proliférantes. Sur aucun des nombreux prélèvements pratiqués on ne trouve d'aspect de néoplasie maligne et le diagnostic porté est celui d'angiomyolipome. Le reste du rein présente des lésions de néphrite chronique assez importante avec de nombreux glomérules en pain à cacheter et des infiltrats inflammatoires lympho-plasmocytaires.

Les suites opératoires sont tout-à-fait simples. Une urographie intra-veineuse de contrôle est pratiquée en janvier 1974, il n'y a aucune anomalie au niveau du rein droit restant.

Dans la descendance de Mme D... et de Mme C... on ne retrouve pas de cas de sclérose tubéreuse.



Fig. 8 : Mme C. Françoise
Opacification des poches anévrysmales par
une branche de l'artère rénale.

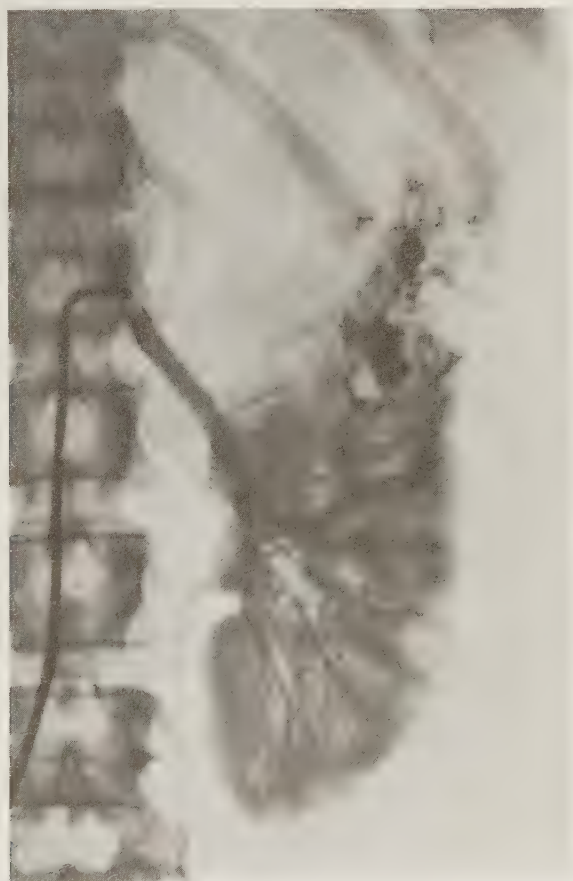


Fig. 9 :
Temps plus tardif.



Fig. 10 :
Mme C. Françoise
Temps parenchymateux
Masse inhomogène du pôle supérieur
du rein gauche : angiomyolipome

OBSERVATION N° 3 :

Sclérose tubéreuse de Bourneville et angiomyolipome.

Monsieur D... Jacky, âgé de 18 ans, bénéficie d'une radiographie de crâne en 1964 à la suite d'un traumatisme crânien. Il n'existe aucune lésion traumatique mais on découvre des calcifications intra-crâniennes qui correspondent assez typiquement à ce que l'on rencontre dans les phacomatoses (fig. 11 et 12). Le diagnostic de sclérose tubéreuse de Bourneville est évoqué, en raison de l'association à une angiomatose cutanée faciale, et à un retard psychique. Ce patient n'a jamais présenté de crise comitiale.

Aucune évolution n'est notée jusqu'en novembre 72, date à laquelle le malade est hospitalisé pour des douleurs de la fosse iliaque droite avec défense. Le diagnostic d'appendicite est porté et l'intervention proposée. Par incision de MAC BURNEY, on a la surprise de trouver un coecum et un appendice sains, les dernières anses grêles sont parfaitement normales ainsi que le mésentère. Par contre, il existe une infiltration hématique rétro-péritonéale, le péritoine rétro-coecal est soulevé par des flaques sanguines qui se glissent jusqu'au long des vaisseaux iliaques. Devant cette constatation et afin de ne pas élargir la cicatrice, une lame de drainage est laissée en place et une aortographie est proposée. Celle-ci sera réalisée le lendemain.

L'opacification met en évidence des formations hypervascularisées au sommet des deux reins (fig. 13).

A droite, la formation est tributaire de la branche de division segmentaire supérieure de l'artère rénale. Celle-ci donne des ramifications au calibre très irrégulier, au trajet particulièrement sinueux avec par endroits des changements de direction brusque. Au temps néphrographique une opacité particulièrement inhomogène et mal limitée apparaît sur la face supéro-externe du rein droit avec une image de renforcement arrondie de la taille d'une lentille, bien limitée, évoquant une formation anévrysmale (fig. 14). A partir de la branche segmentaire inférieure apparaît également une touffe d'hypervascularisation de petite taille se projetant sur la partie

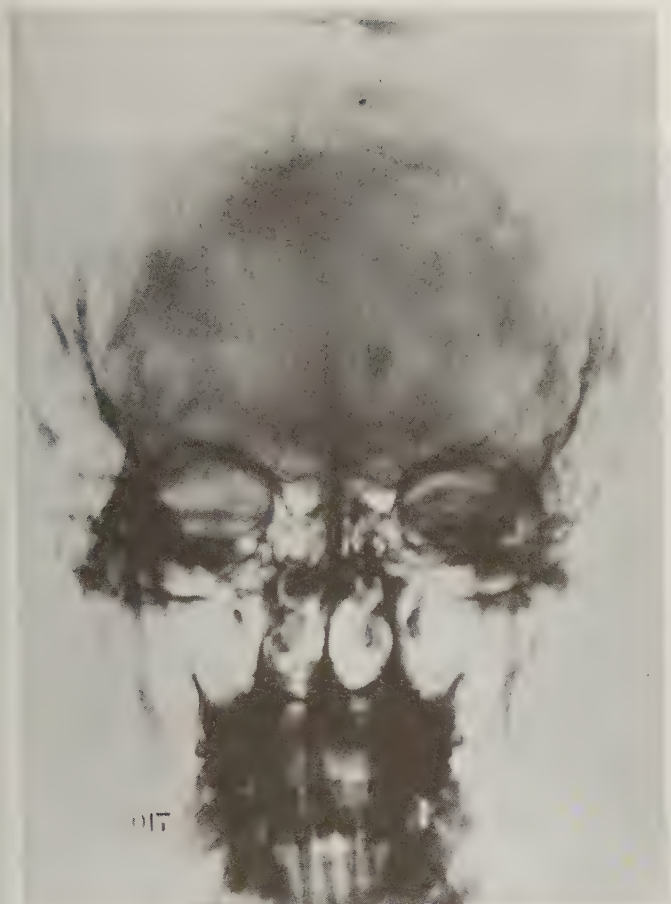


Fig. 11 :
Crâne de face M. D. Jack
Calcifications intra-crâniennes



Fig. 12 :
Crâne de profil



Fig. 13 : aortographie

M. D. Jack

Formations hypervascularisées
coiffant les deux reins



Fig. 14 :

M. D. Jack

Formation anévrysmale lenticulaire et
opacité muriforme de la partie moyenne du rein droit

médiane du rein. Au temps néphrographique, cette image donnera un renforcement de densité, d'aspect muriforme. Il existe donc à droite une atteinte diffuse du parenchyme rénal (fig. 14 et fig. 17).

A gauche, l'aortographie met en évidence un apport artériel triple à la formation tumorale. Ces différents apports seront mieux étudiés par artériographie sélective.

La branche de division supérieure de l'artère rénale gauche après une première inflexion opacifie une formation anévrysmale se projetant sur le pôle supérieur du rein, de la taille d'une grosse cerise, aux contours réguliers, d'où émergent de nombreuses artéριοles moniliformes sinueuses, réalisant des superpositions pouvant en imposer pour des formations anévrysmales (fig. 15).

- l'artère capsulaire supérieure : en opacifiant l'artère diaphragmatique inférieure gauche, on visualise également une capsulaire très hypertrophiée dessinant de nombreux méandres qui viennent se superposer aux formations antérieurement décrites. Cette artère va essentiellement vasculariser de petites formations muriformes, en grappe de raisin, situées sous la coupole diaphragmatique. Les images arrondies, denses, composant ces grappes de raisin sont assimilées à des micro-anévrysmes (fig. 16).

- la 2ème artère lombaire gauche : celle-ci est visualisée sur les temps tardifs de l'aortographie en raison de l'effet de gouttière. Elle apparaît hypertrophiée, de calibre régulier mais particulièrement sinueuse et venant se perdre dans la masse hypervascularisée du pôle supérieur du rein gauche (fig. 17).

Aussi bien à droite qu'à gauche, il faut noter une stagnation du produit de contraste au niveau des formations anévrysmales et aucune image de shunt artério veineux ou de retour veineux précoce.

Ces tumeurs rénales bilatérales associées aux signes cutanés et aux calcifications intra-crâniennes permettent d'affirmer le diagnostic d'angiomyolipomes bilatéraux.

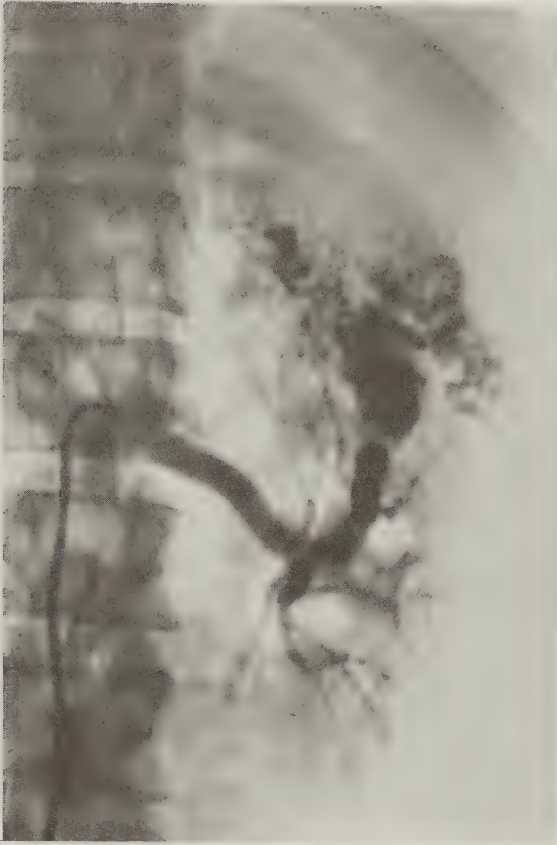


Fig. 15 :
Artère rénale gauche.
Formation anévrysmale de l'artère
rénale gauche.



Fig. 16 :
Artère capsulaire supérieure
opacifiant des formations muriformes
sous diaphragmatiques gauches



Fig. 17 :

M. D. Jack

Apport vasculaire à la tumeur du rein gauche
par la 2ème artère lombaire gauche

Formation tumorale muriforme de la partie cor-
ticale moyenne du rein gauche.

Suite à l'épisode algique de la fosse iliaque droite, aucun geste chirurgical complémentaire n'est pratiqué. L'évolution est sans problème jusqu'au mois de juin 1974 où un second épisode douloureux de la fosse iliaque droite apparaît. Celui-ci est mis sur le compte des tumeurs rénales et aucun geste thérapeutique n'est entrepris. L'évolution est rapidement satisfaisante.

Il est probable que devant ces tableaux hémorragiques à répétition on soit amené à réaliser une néphrectomie droite. Celle-ci ne pourrait être que totale puisque l'aortographie a montré des localisations multiples sur tout le rein droit. Cette intervention ne devrait être pratiquée qu'en cas de tableau hémorragique grave, puisque le rein gauche est lui aussi envahi par le processus tumoral.

OBSERVATION N° 4 :

Sclérose tubéreuse de Bourneville et angiomyolipome.

Mademoiselle C... Roselyne, née le 8 décembre 1953, est hospitalisée le 10 août 1968 pour crise comitiale.

Parmi les antécédents familiaux de cette patiente, on note une néphrectomie réalisée en 1968 chez la mère. Malheureusement les différentes recherches n'ont pas permis de connaître avec certitude l'indication et la nature histologique du prélèvement. Cependant celui-ci est probablement un angiomyolipome puisque la malade a été placée en maison de repos avec le diagnostic de sclérose tubéreuse. Le frère de notre patiente présente également une sclérose tubéreuse associant des lésions cutanées, une débilité et des crises comitiales.

L'examen clinique de notre malade retrouve des signes cutanés sous forme d'adénomes sébacés de PRINGLE ainsi que les fibromes périunguéraux ou tumeurs de KOENEN. Il existe au niveau de la région lombaire

un aspect en "peau de chagrin" assez caractéristique. Les signes neurologiques se manifestent sous forme d'une débilité et de crises comitiales. Le fond d'oeil par contre est normal.

L'examen radiographique du crâne met en évidence quelques calcifications mais on note surtout un important remaniement osseux des os de la voûte du crâne. Il y a association d'ilôts de raréfaction en rapport avec des nodules cérébraux sous-jacents et des zones de sclérose osseuse réactionnelle (WACKENHEIM) (fig. 18) (102).

Devant ce diagnostic de sclérose tubéreuse et dans le cadre du bilan des lésions une étude urologique est entreprise. L'urographie intra-veineuse est normale (fig. 19). Une angiographie rénale est cependant réalisée. A cette époque l'aspect du rein gauche est normal. Par contre, à droite, il apparaît une petite image en touffe hypervascularisée se projetant dans la région immédiatement supra-pyélique. Il existe également une image d'addition appendue au pôle inférieur, image de la taille d'une lentille, hypervascularisée et alimentée par une branche de division hypertrophiée et sinueuse née de l'artère polaire inférieure (fig. 20). Lors de ce bilan, il existe donc quelques lésions tout-à-fait discrètes du rein droit.

Suite à ce bilan, notre patiente est hospitalisée en milieu spécialisé avec un traitement anti comitial. L'évolution est émaillée de la survenue de quelques crises convulsives et un nouveau bilan est entrepris en novembre 1974. Alors que les aspects cliniques et radiologiques standards sont pratiquement superposables aux images constatées en 1968, l'étude du bilan rénal montre des modifications spectaculaires. A gauche, il faut décrire l'association de lésions hypervascularisées et de lésions kystiques. Au centre du rein gauche, en projection hilare, mise en évidence d'une petite image muriforme en touffe, faite de vaisseaux artériels de petit calibre mais de disposition anarchique. Les mêmes lésions hypervascularisées sont également présentes dans la région sous-hilaire et dans la région corticale externe moyenne (fig. 21). Au temps parenchymateux, il apparaît de petites images claires, arrondies, bien limitées, au niveau de la corticale mais faisant également saillie de cette corticale au niveau de son pôle inféro-externe (fig. 22).

Cette image de bosselure évoque la présence d'un kyste de la taille d'une petite cerise.

A droite, il existe également plusieurs localisations. La petite image supra-pyélique a peu évolué et l'on retrouve un aspect sensiblement identique à celui de 1968. Par contre sont apparues des lésions d'hypervascularisation au niveau du contour supéro-externe du rein ainsi qu'au niveau de la partie moyenne de ce rein. A ce niveau le réseau artériel est peu dilaté mais les vaisseaux ont un calibre irrégulier et un trajet très sinueux. L'image du pôle inférieur a augmenté de taille de façon très importante. Son apport vasculaire né de l'artère pôlaire inférieure va déterminer un aspect très anarchique, en touffes, fait de vaisseaux au calibre très irrégulier avec des images plus denses de superposition. Il existe cependant au sein de cette tumeur une image arrondie, dense évoquant une image anévrysmale (fig. 23 et fig 24).

Si jusqu'à ce jour, aucun signe urologique n'a été constaté, cette étude angiographique permet de montrer une atteinte diffuse des deux reins. La croissance de ces lésions ayant été clairement démontrée, il pourrait en résulter une altération plus ou moins importante de la fonction rénale et une évolution à long terme vers l'insuffisance rénale chronique (ANDERSON).(3)

L'étude de nos observations, bien que réalisée sur une petite série, semble concorder avec les conclusions des différents auteurs. Les lésions survenaient essentiellement chez des femmes, relativement jeunes.

Les études cliniques et radiologiques ont montré la très grande difficulté du diagnostic positif pré-opératoire de ces tumeurs isolées. Cependant, le diagnostic a été évoqué dans notre seconde observation. Par contre, s'il existe une sclérose tubéreuse c'est l'angiomyolipome qu'il faut évoquer en premier lieu.



Fig. 18 : crâne de profil
Melle C. Roselyne

Calcifications et juxtaposition sur la voûte du crâne
d'îlots de raréfaction et d'îlots de sclérose osseuse

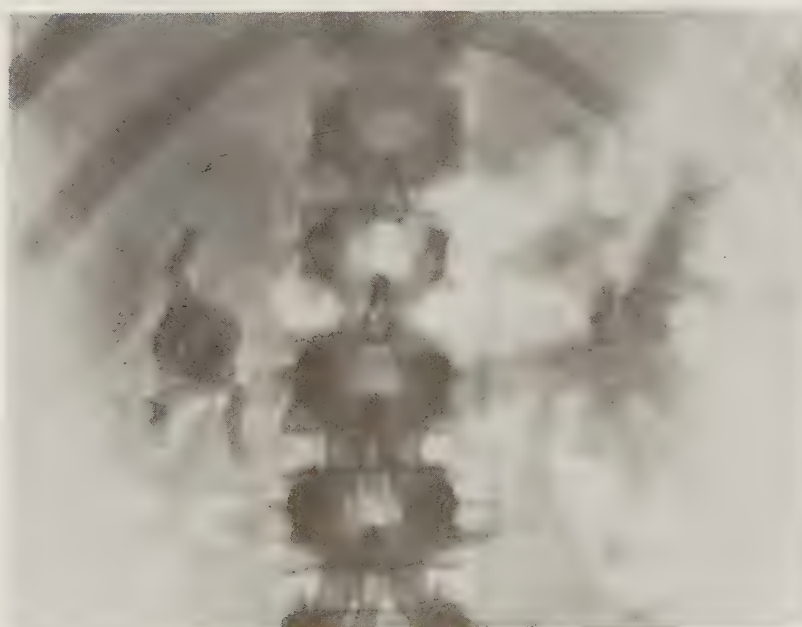


Fig. 19 : UIV normale

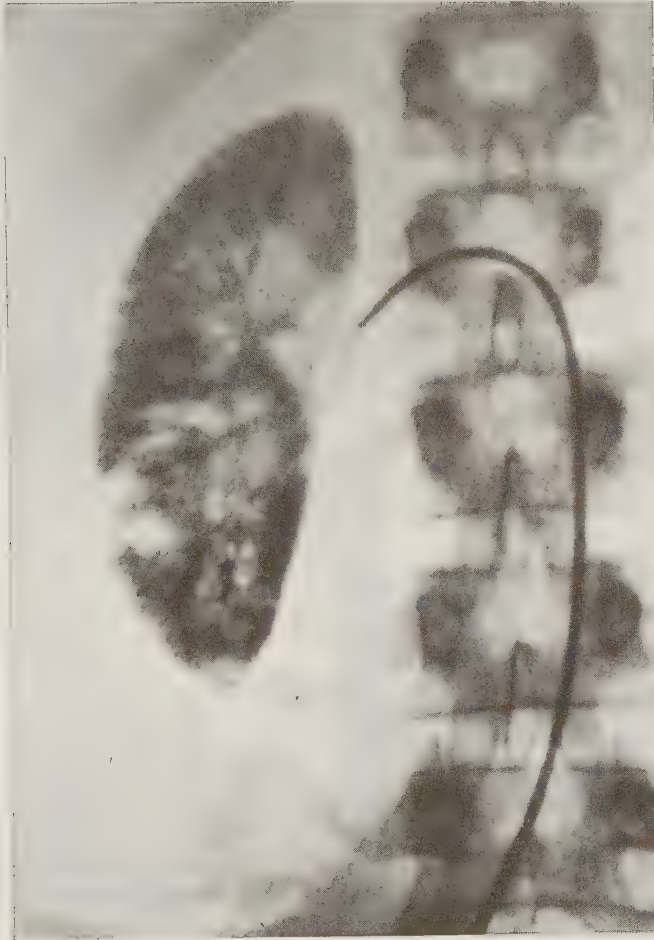


Fig. 20 :

Melle C. Roselyne

Touffe hypervascularisée pôlaire supérieure droite
Bosselure du pôle inférieur du rein droit

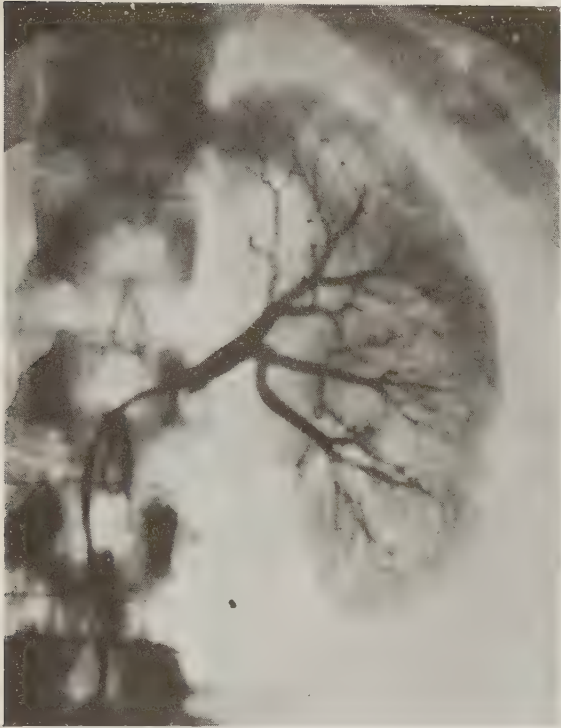


Fig. 21 :
Touffe hypervascularisée
hilaire et sous hilaire et
corticale externe

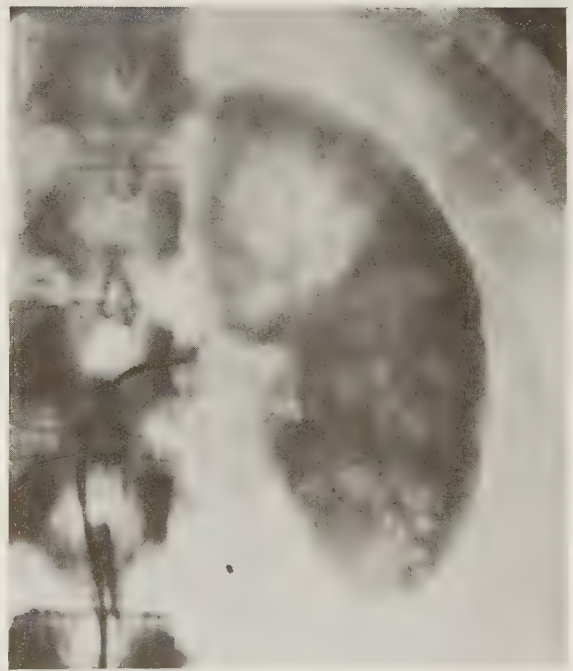


Fig. 22 :
Image kystique du bord
inféro externe du rein gauche



Fig. 23 :

Hypervascularisation discrète
du pôle supérieur et nette au
pôle inférieur du rein droit



Fig. 24 :

Masse tumorale hypervascularisée
du pôle inférieur du rein droit

EXPRESSION CLINIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES

A) REPARTITION SELON LE SEXE :

Si de nombreux angiomyolipomes restent asymptomatiques et sont de découverte autopsique, un certain nombre ont une traduction clinique sans qu'aucun signe, en dehors d'une association à la sclérose tubéreuse, ne soit évocateur.

Nos deux cas d'angiomyolipomes isolés sont en accord avec les constatations relevées dans la littérature : l'atteinte prédomine dans le sexe féminin. MAC CULLOUGH (53) estime que 80 % des cas surviennent chez des femmes. Selon les statistiques de différents auteurs, on retrouve approximativement le même pourcentage (80 %). Cependant, si l'on considère l'association à la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, l'atteinte se répartit de façon à peu près équivalente entre les deux sexes. Cette constatation semble en contradiction avec l'hypothèse de l'angiomyolipome isolé, forme fruste de la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE.

B) AGE DE SURVENUE :

Pour la majorité des auteurs, les manifestations cliniques se révèlent le plus souvent entre la 4ème et la 6ème décennie de la vie. La moyenne d'âge des différents cas de PRICE (77) s'établit à 40 ans, et la moyenne d'âge des cas de FARROW (25) à 41 ans. Cependant, il s'agit là de moyenne puisque des cas ont été relevés aux âges extrêmes de la vie. Ainsi le diagnostic d'angiomyolipome a été porté devant la constatation de masse rénale retrouvée à la naissance (BERDON (9), KAY (39), POOLE (76)). A l'inverse, ROMETTI (81) rapporte l'observation d'une femme de

77 ans. Cependant, à cet âge, le bilan radiologique est souvent incomplet, en particulier par échecs angiographiques,

C) LA FREQUENCE DES ANGIOMYOLIPOMES :

Le recensement des différents cas a été très gêné par les différentes appellations attribuées à une même lésion. De plus cette fréquence est sous-estimée puisque de nombreux cas restent asymptomatiques et découverts par autopsie. Ainsi FARROW (25) reprenant l'étude des tumeurs rénales étudiées en 50 ans à la Mayo Clinic, a retrouvé 32 cas d'angiomyolipomes : 23 diagnostiqués après intervention chirurgicale et 9 retrouvés à la vérification anatomique. De plus, parmi ces 32 angiomyolipomes, 12 cas survenaient chez des sujets porteurs d'une sclérose tubéreuse. Cette proportion est un peu différente de celle de MAC CULLOUGH (53) : puisque cet auteur constate que 50 % de tous les angiomyolipomes rénaux surviennent chez des sujets atteints de sclérose tubéreuse.

En 1971, LUBRANO (52), dans sa thèse, collige 201 cas d'angiomyolipome isolé rapportés dans la littérature.

D) LES SIGNES CLINIQUES :

Les circonstances de découverte, comme nous allons le voir, sont polymorphes et n'orientent pas toujours d'emblée vers l'appareil urinaire.

1 - Les douleurs :

C'est le symptôme clinique le plus fréquent. Il est signalé dans

de très nombreuses observations : 24 fois sur 30 cas dans la statistique de PRICE (77). Cette douleur peut être de localisation abdominale variable, présentant des irradiations très différentes, soit descendantes évoquant une colique néphrétique, soit transfixiantes ou ascendantes vers les épaules.

Ces douleurs sont souvent fixes et d'apparition soudaine. Parfois cependant elles sont déclenchées par un effort (observation n° 1), ou même après un trajet en voiture (observation n° 2). Ces douleurs sont d'intensité très variable, de même que leur évolution. La sensibilité de ces douleurs aux antalgiques et aux antispasmodiques habituels est peu rapportée dans la littérature, cependant dans notre observation n° 2, ces douleurs ne cédaient pas sous cette thérapeutique.

Bien qu'étant la manifestation clinique la plus fréquente, elles sont bien souvent associées à d'autres symptômes.

Du point de vue physiopathologique, il semble que ces douleurs soient causées par des hémorragies intra-tumorales qui vont distendre la tumeur elle-même et la rendre sensible. D'après KESHIN (40) le mécanisme de rupture spontanée dans l'angiomyolipome est lié à une invasion des branches veineuses par la masse tumorale. Cependant cette théorie explique mal les douleurs qui surviennent plutôt lors des efforts, par contre pour PRICE (77), la tendance à l'hémorragie de ces tumeurs serait plutôt en rapport avec l'état d'hypervascularisation et aussi avec la structure rigide et inélastique des vaisseaux sanguins.

2 - L'hématurie :

C'est, après la douleur, le signe d'appel le plus fréquent. Il s'agit d'une hématurie totale orientant vers une pathologie rénale. Dans de très nombreux cas, ces hématuries sont accompagnées ou précédées de manifestations algiques d'une fosse lombaire. Il faut noter que ces hématuries ont été constatées en général sur des angiomyolipomes volumineux. En effet cette tumeur refoule plus le parenchyme rénal qu'elle ne l'envahit. Pour qu'il y ait hématurie, il faut qu'il y ait effraction dans le système collecteur,

ceci pouvant être réalisé dans les cas d'hémorragie intra-tumorale ou massive.

3 - Autres signes d'appel :

- la fièvre :

ce signe, rarement isolé, est interprété comme secondaire aux nécroses hémorragiques intra-tumorales.

- en dehors de l'hématurie d'autres signes urinaires, tels que la dysurie, la pollakiurie ou les brûlures mictionnelles, n'ont été retrouvées dans aucune observation.

- altération de l'état général :

c'est une constatation rare mais CLARK (17) en 1972 rapportait 2 cas où la consultation avait été motivée essentiellement par un amaigrissement.

- hypertension artérielle :

chez quelques auteurs ainsi que dans notre observation n° 2 le bilan d'une hypertension artérielle a conduit au diagnostic d'angiomyolipome. Dans la physiopathologie de cette hypertension, la présence d'une tumeur hypervascularisée pourrait entraîner une dérivation préférentielle du flux sanguin vers cette tumeur privant le parenchyme rénal sain d'une partie de son irrigation et réalisant ainsi un pseudo-phénomène de GOLDBLATT. Cependant, une seconde hypothèse plus plausible est celle défendue par POLLACK (75) : pour cet auteur, les hémorragies vont se produire dans l'espace sous-capsulaire, le saignement sera donc limité par cette capsule et réalisera une sorte de tamponnade par similitude avec ce qui survient dans la tamponnade cardiaque. Il y aura compression du parenchyme rénal et réduction du flux sanguin. Le rein moins vascularisé produira de la rénine, source d'hypertension artérielle.

Considérant l'hypothèse émise par TROUILLAS (97) qui assimile les tumeurs rénales de la sclérose tubéreuse à des apudomes, on pourrait rapprocher la pathogénie de l'hypertension artérielle paroxystique constatée

dans notre observation n° 1 de la pathogénie du phéochromocytome, considéré comme un apudome, son accès paroxystique correspondant à la libération d'amines hypertensives. Cette hypothèse, toute personnelle, n'est concevable que si l'on admet que l'angiomyolipome isolé de notre observation est une forme fruste de sclérose tubéreuse.

- découverte systématique :

cette possibilité existe et elle a été rapportée par CLARK (17) chez une femme qui voulait faire don d'un de ses reins à son fils insuffisant rénal chronique. Le bilan avant prélèvement a mis en évidence l'angiomyolipome.

4 - Les masses abdominales :

Il s'agit là d'une constatation d'examen clinique plutôt que d'un signe d'appel, sauf pour les cas pédiatriques où la consultation a été motivée par ces tuméfactions.

5 - Les hématomes péri-rénaux :

Ne sont pas non plus à proprement parler des signes d'appel ; en effet, ils se constituent souvent lors des épisodes douloureux, et sont en général découverts lors de la laparotomie pour des manifestations évoquant un tout autre syndrome. Dans notre observation n° 3, l'intervention avait été pratiquée sur le diagnostic d'appendicite. Pour d'autres auteurs les interventions avaient été réalisées devant des états de colique hépatique ou en urgence devant des états de choc. Ces hématomes sont bien souvent étiquetés hématomes péri-néphrétiques dits spontanés. Or POLLACK (75) a montré que ces hématomes pouvaient être le fait non seulement d'angiomyolipome mais également de néoplasmes rénaux. Sur neuf cas, 5 étaient secondaires à des formations tumorales dont une seule avait été détectée sur l'artériographie. Ceci était compréhensible puisque les 4 lésions négligées étaient comprises entre des tailles de 5 à 10 mm de diamètre. Trois de ces lésions étaient des carcinomes, les deux autres étaient bénignes. Ces hémorragies rétro-péritonéales massives peuvent entraîner la néphrectomie,

HAMBURGER (31) rapportait l'observation d'hémorragies rétro-péritonéales bilatérales massives ayant conduit à une néphrectomie totale bilatérale suivie de transplantation rénale.

Si les hémorragies rétro-péritonéales peuvent survenir également pendant la grossesse (KESHIN (40), KISER (43)), CLARK (17) souligne que les angiomyolipomes ont une croissance plus rapide pendant cette période.

Il apparaît donc qu'aucun des signes cliniques décrits ne peut faire évoquer le diagnostic d'angiomyolipome. Sauf dans les cas où la symptomatologie évoque par trop une affection digestive, bien souvent devant ces syndromes abdominaux les premiers examens radiologiques seront l'abdomen sans préparation et l'urographie intra-veineuse.

TUDE RADIOLOGIQUE DES ANGIOMYOLIPOMES

Les signes cliniques ne permettent pas de faire le diagnostic d'angiomyolipome. Si nous n'avons pas évoqué la biologie c'est parce que aucun de ses critères ne permet d'orienter vers le diagnostic positif de cette affection. La ponction biopsie rénale étant assez périlleuse dans les cas de lésion hypervascularisée, il revient donc à la Radiologie seule d'établir un diagnostic étiologique pré-opératoire précis. Devant cette tumeur hypervascularisée, beaucoup d'auteurs ont pensé qu'il était impossible de distinguer l'hamartome du cancer rénal par les examens radiologiques, (FALKMER) (24) ou par le seul aspect angiographique (MAC CULLOUGH (53), LOVE (51), MEANEY (59)).

Pour affirmer le diagnostic d'angiomyolipome, il sera donc nécessaire de conjuguer les différents renseignements apportés par des méthodes radiologiques complémentaires. Les progrès techniques incessants ont augmenté considérablement la fiabilité des examens radiologiques dans le diagnostic des tumeurs rénales. Ainsi si dans des rapports anciens (NESBITT (64), CREEVY (18), 1955) la valeur de l'artériographie rénale était contestée car apportant peu de renseignements, c'est parce que les lectures étaient effectuées sur des aortographies réalisées par voie trans-lombaire. Au fur et à mesure des perfectionnements, le pronostic était totalement bouleversé puisque LANG (45) en 1971 relevait que le diagnostic d'hypernéphrome avait été porté avec exactitude par la Radiologie dans 90 % des cas. Parmi les 10 % d'erreur, on retrouve le plus souvent la confusion entre kyste bénin et cancer à forme kystique dans les aspects hypovascularisés et dans les formes hypervascularisées la confusion entre cancer du rein et angiomyolipome.

Pour éviter les erreurs entre lésion bénigne et lésion maligne, il faudra s'attacher à rechercher sur les différents examens radiologiques le détail qui permettra d'affirmer la bénignité ou la malignité. Celui-ci pouvant venir de n'importe quel cliché nous nous efforcerons de développer les

différentes modalités techniques pour améliorer la qualité de chaque image.

A) ABDOMEN SANS PREPARATION :

C'est un examen simple nécessitant un appareillage minimum et qui peut être pratiqué dès l'admission des patients et en urgence.

Cet examen sera réalisé sur un grand film afin de couvrir tout l'appareil urinaire, il devra en effet visualiser aussi bien le pôle supérieur des reins que la symphyse pubienne. S'il n'en est pas ainsi deux centrages différents sont nécessaires. Pour être d'excellente qualité technique et photographique cet examen est difficile à réaliser surtout en urgence, quand le malade est vu en période de crise douloureuse aiguë ou en collapsus.

Cependant, pour améliorer la qualité du cliché, il sera possible d'utiliser différents artifices. La compression abdominale appliquée au niveau des aires rénales refoulera en périphérie les superpositions intestinales. Sur un sujet en décubitus dorsal, on pourra également appliquer au rayonnement incident une inclinaison crânio-caudale pour chasser du plan des reins les ombres parasites.

Si ces techniques sont insuffisantes, on pourra encore avoir recours aux coupes tomographiques passant par le plan des reins. Le balayage linéaire ou complexe effacera les images des plans sus et sous-jacents.

Dans la mesure du possible, cet examen sera réalisé chez un patient préparé afin d'éliminer le plus possible les images en rapport avec les gaz et matières du contenu intestinal. Des régimes sans résidus ont été proposés qui sont préférables à une restriction alimentaire sévère ; en effet, comme le disait PORCHER "rien ne favorise l'apparition de gaz dans l'intestin comme la diète alimentaire". Enfin, nous ne ferons que citer le procubitus et les incidences obliques et de profil.

Cependant, malgré la mise en oeuvre de ces différents moyens, il est des cas où les ombres rénales ne sont pas perceptibles. Ce sont les cas où la graisse péri-rénale est insuffisante pour assurer un contraste radiologique spontané.

Dans le cadre des angiomyolipomes, sur cet abdomen sans préparation, il faudra surtout s'attacher à rechercher :

- l'ombre du psoas,
- les contours des reins,
- les calcifications,
- les zones de radio-transparence.

L'étude du bord externe du psoas n'a été que rarement rapportée dans la littérature. Cependant, il est possible par étude comparative de mettre en évidence un estompage ou un effacement complet de ce psoas. Nous l'avons personnellement constaté dans notre cas n° 2. Pour les quelques auteurs ayant insisté sur cette image, elle traduit la plupart du temps l'existence d'une hémorragie rétro-péritonéale.

Avant d'envisager l'étude des contours rénaux, nous voudrions faire un petit rappel de la longueur radiologique moyenne des reins. Elle est d'environ 13 cm, le rein gauche étant habituellement plus long que le droit. Cependant une différence de longueur n'excédant pas 1 cm n'est généralement pas pathologique. Par rapport aux images osseuses les reins correspondent environ à la hauteur de 3 vertèbres et demi. Il faut enfin noter que les reins sont un peu plus longs chez l'homme que chez la femme.

Le diagnostic des anomalies des contours n'est pas toujours aisé et la construction du contour idéal des reins permettra d'éviter certaines erreurs. De même, si la périphérie est bien étudiée, les lésions des faces sont rarement décelables.

Dans les angiomyolipomes, si l'on prend soin de construire le

contour rénal, on s'apercevra que ce rein est bien souvent agrandi, et plus qu'un agrandissement il s'agit surtout d'une perte du contour. Cet aspect est bien précisé dans notre observation n° 2 où il était impossible de déterminer la taille et la limite du pôle supérieur du rein gauche. L'effacement de l'ombre rénale peut se voir en quelque endroit de son périmètre que ce soit. Ainsi une tumeur à développement interne pourra masquer l'ombre du psoas (LEMAITRE) (48). Dans les atteintes bilatérales de la sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, les mêmes images pourront être observées, et dans ces cas une augmentation de la taille des reins ne sera plus jugée de façon comparative avec le côté contro-latéral, mais plutôt par rapport aux dimensions des corps vertébraux.

Devant ces tumeurs riches en vaisseaux, et d'aspect angiomateux, on pourrait s'attendre à trouver des calcifications. De même, chez des malades au passé lombalgique ancien, ces lombalgies ayant été attribuées à des hémorragies intra-tumorales multiples, aucun cas d'hématome calcifié n'a été rapporté. DANIEL (20) sur une très large statistique de tumeurs rénales n'a trouvé aucune calcification de nature hamartomateuse. Ce signe n'a été décrit que par TAN (93) et BECKER (7), ce dernier affirmant qu'une calcification existe dans 6 % des cas. Chez un de ses patients, l'anatomie pathologique avait également affirmé que cette calcification bénigne était associée à la partie myomateuse de la tumeur. Cependant, devant ces cas isolés, l'étude des calcifications éventuelles ne sera pas d'un grand secours dans le diagnostic étiologique d'angiomyolipome.

Beaucoup plus intéressantes seront les recherches des zones de radio-transparence. Après l'air, c'est le tissu adipeux qui présente le coefficient d'absorption le plus faible aux rayons X. Ainsi, sur un film la présence de graisse se traduira par une image claire. Si dans la tumeur la composante adipeuse est importante, sur le film sans préparation on mettra en évidence des zones de radio-transparence aux contours généralement mal limités et flous. On constate de plus que ces zones de radiotransparence sont retrouvées dans les régions où le contour du rein apparaissait effacé sans limite nette. La tumeur apparaît alors tachetée, mouchetée d'un aspect différent de celui constaté dans l'abcès rénal ou péri-rénal (SESHANARAYANA) (91). De très nombreux auteurs (KHILNANI (41), ADELMAN (2), LEMAITRE (49), CROSETT (19), CLARK (17)) ont mis

l'accent sur l'importance de rechercher ces zones de radio-transparence. Cependant, il faut savoir que celles-ci ne sont pas pathognomoniques de l'angiomyolipome, d'autres tumeurs riches en graisse, telles que le lipome rétro-péritonéal ou le liposarcome peuvent donner des images identiques. De plus, ces aspects sont loin d'être la règle puisque BECKER (7) estime qu'ils n'existent que chez 9 % des patients même rétrospectivement. BIGOT (10) sur 10 cas n'a pas observé de plage radio-transparente. Nous-mêmes dans nos 4 observations nous ne pouvons affirmer la présence de ce signe. De plus, la différenciation des images gazeuses est souvent délicate.

La fréquence relativement peu élevée, avec laquelle on retrouve les zones de radio-transparence intra-tumorale peuvent s'expliquer par deux raisons : d'abord la teneur en tissu adipeux peut être trop faible pour se traduire du point de vue radiologique. D'autre part, cet aspect a pu exister et être effacé secondairement par les hémorragies intra-tumorales qui sont également responsables de la symptomatologie douloureuse. KHILNANI (41) dans une de ses observations, a montré que ces zones de radio-transparence parfaitement nettes sur un cliché d'abdomen, avaient disparu sur un second cliché pratiqué après la survenue d'un épisode douloureux abdominal lié à une hémorragie intra-tumorale. Cependant, il faut que les hémorragies soient importantes pour effacer les images claires, puisque l'anatomie pathologique a montré la coexistence d'une composante adipeuse conséquente et d'une hémorragie intra-tumorale.

B) L'UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE :

L'urogramme doit offrir une visualisation de tout le tractus urinaire. A cette fin, un produit de contraste non métabolisable et totalement éliminé par l'appareil urinaire, sera injecté par voie intra-veineuse. La dose utilisée sera adaptée au poids corporel (1 ml/kg de poids). Cependant si en cours d'examen, les images obtenues sont insuffisantes, une injection itérative pourra être pratiquée. Dans le même but, l'urographie intra-veineuse sous perfusion avait été proposée en 1964 par SCHENCKER (87).

Dans les cas d'angiomyolipomes évoluant vers l'insuffisance rénale, ces modalités pourront être utiles. Dans le cadre de ces insuffisances rénales, la tendance étant à l'augmentation des doses de produit de contraste, si l'élimination rénale est inefficace une nouvelle voie d'élimination sera mise en oeuvre au niveau de la cellule hépatique. Sur les clichés tardifs pratiqués, on pourra alors constater une opacification de la voie biliaire accessoire ou du côlon.

Les produits de contraste actuellement utilisés sont des molécules triodées éliminées par filtration glomérulaire et concentrées au niveau des tubules par réabsorption d'eau. La valeur fonctionnelle de la filtration glomérulaire qui va conditionner directement le résultat de l'urographie intra-veineuse sera explorée par la clearance à la créatinine qui est normalement comprise entre 100 et 120 ml/mm.

L'insuffisance rénale ayant été envisagée, on ne reconnaît plus actuellement à l'urographie intra-veineuse qu'une seule contre-indication : le myélome. Dans cette affection, la réaction chimique entre une urine riche en protéines de BENCE-JONES et le produit de contraste, entraîne la précipitation de moules hyalins au niveau des tubules, réalisant une obstruction mécanique et par voie de conséquence une insuffisance rénale aiguë. Le taux d'accidents sera diminué si les patients ont une volémie et une diurèse normales.

Les accidents liés à l'intolérance à l'iode pourront être évités par une préparation soignée du patient à base d'antihistaminiques, de corticoïdes injectables et d'antifibrinolytiques comme l'acide Epsilon amino caproïque.

En pédiatrie, une modalité technique particulière consiste en l'opacification corporelle totale. Il s'agit de l'opacification passagère au niveau de l'abdomen des différents parenchymes et des parois intestinales survenant après injection par voie intra-veineuse d'une dose élevée de produit de contraste hydro-soluble (3 à 4 ml/kg) (MOUZON et SAUVEGRAIN (63).

Dans les hamartomes de la période néo-natale, cette technique

mettra en évidence une masse intra-rénale opacifiée, hétérogène.

Pour compléter et sensibiliser l'urographie intra-veineuse, on pourra également avoir recours aux néphrotomographies qui pourront être réalisées aussi bien au temps fonctionnel qu'au temps morphologique.

La lecture des clichés d'urographie intra-veineuse, qui devront être d'excellente qualité pour fournir tous leurs renseignements, étudiera

- le parenchyme rénal et le parenchyme tumoral,
- le retentissement sur le système collecteur.

Si l'urographie intra-veineuse est l'examen de base de toute pathologie rénale ou urinaire, il faut savoir que dans les angiomyolipomes l'urogramme est normal dans environ 5 % des cas. Dans tous les autres cas, l'urographie donnera une représentation du processus expansif ou tumoral ainsi que son retentissement sur la situation du rein, sur ses contours et sur ses cavités excrétrices.

Sous l'influence du processus tumoral, le rein pourra être déplacé. Le refoulement du rein pourra se faire selon ses différents axes, il y aura ascension ou descente, antépulsion plutôt que rétropulsion, le rein étant en arrière au contact de la paroi postérieure, horizontalisation ou rotation sur son axe.

Au niveau des contours, l'urographie précisera les images que l'on avait déjà suspectées sur l'abdomen sans préparation. La néphrographie apparaîtra inhomogène au niveau de la localisation tumorale qui reste adhérente au parenchyme rénal dans les différentes incidences.

Sur la morphologie pyélo-calicielle, si elle est modifiée, l'urographie intra-veineuse montrera les signes classiques du syndrome tumoral rénal, à savoir, le déplacement et la désorientation, les empreintes, l'étiement ou l'élongation, la soustraction ou l'amputation, la dilatation. L'urographie intra-veineuse portera donc le diagnostic de syndrome tumoral rénal, ou dans les cas d'angiomyolipomes multiples, celui de rein polykystique (LEMAITRE) (48).

Dans les cas d'hémorragie péri-rénale importante, les signes urographiques seront un peu différents (J. PATEL) (71). Cette urographie pratiquée en urgence aura le mérite de visualiser ou non un rein contre-latéral fonctionnel. Les contours rénaux seront le plus souvent estompés ou effacés, les cavités pyélo-calicielles subiront un déplacement en masse sous l'effet de l'hématome. Des images de compression du parenchyme ou des voies excrétrices pourront être retrouvées, entraînant une dilatation discrète ou des aspects d'hydro-néphrose si l'hématome est ancien. Il y aura de plus un retentissement sur l'uretère lombaire qui apparaîtra refoulé, tendu, rectiligne ou curviligne.

Devant les résultats de cette urographie intra-veineuse, on constate la nécessité de pratiquer des explorations radiologiques complémentaires.

C) URETERO-PYELOGRAPHIE RETROGRADE ET RETROPNEUMOPERITONE :

Nous ne ferons que citer ces techniques. En effet, les progrès de l'urographie intra-veineuse et le développement de l'angiographie ont considérablement réduit leurs indications. Celles-ci sont liées aux échecs des techniques précédemment citées. De plus, elles n'apportent que des renseignements morphologiques de peu de secours dans le diagnostic étiologique d'angiomyolipome.

D) SCINTIGRAPHIE RENALE :

Les explorations isotopiques rénales s'effectuent par des molécules à élimination exclusivement urinaire, marquées par un isotope émetteur gamma. Cette scintigraphie va montrer la même image lacunaire dans

les angiomyolipomes que dans toute tumeur rénale bénigne ou maligne (FILIMON (26), BEDOS-CASALS (8)). Cette technique n'apportera donc pas d'argument positif au diagnostic des angiomyolipomes.

E) ECHOGRAPHIE :

Les ultra-sons ont une propagation linéaire, ils vont produire des ondes de réflexion chaque fois qu'ils vont traverser des milieux d'impédance différente. L'échotomographie va permettre un diagnostic entre masse solide et masse à contenu liquidien (WEILL (103), DOUST (21)). Elle ne sera donc d'aucun secours dans le diagnostic différentiel entre angiomyolipome et cancer du rein.

F) L'ARTERIOGRAPHIE RENALE :

Comme nous l'avons déjà signalé la valeur de cette exploration avait été contestée quand elle ne s'appuyait que sur des techniques d'aortographie globale. C'est pourquoi nous ne ferons que citer ces techniques avant d'envisager l'artériographie rénale sélective.

1 - L'angiocardioraphie élargie de VIALET (100) :

le produit de contraste est injecté rapidement dans une grosse veine périphérique. Quand celui-ci arrivera au niveau de la grande circulation, il sera dilué et de faible tonalité ne permettant pas de lecture précise.

2 - L'aortographie par ponction directe trans-lombaire de l'aorte :

Technique de DOS SANTOS (fig. 25).

Le produit de contraste est injecté directement dans la lumière de l'aorte en regard de D 12, si l'on veut injecter les artères viscérales.

3 - La technique de KARRAS (37) :

Par ponction percutanée de l'artère humérale gauche.

Le produit de contraste est injecté à rétro jusqu'au niveau de la crosse aortique.

Si nous avons cité ces différentes techniques, c'est parce qu'elles sont encore utilisées actuellement dans les cas de contre-indication du cathétérisme rétrograde de l'artère fémorale par SELDINGER, à savoir les cas d'anévrisme de l'aorte abdominale, les lésions artéritiques importantes des axes iliaques et aortique.

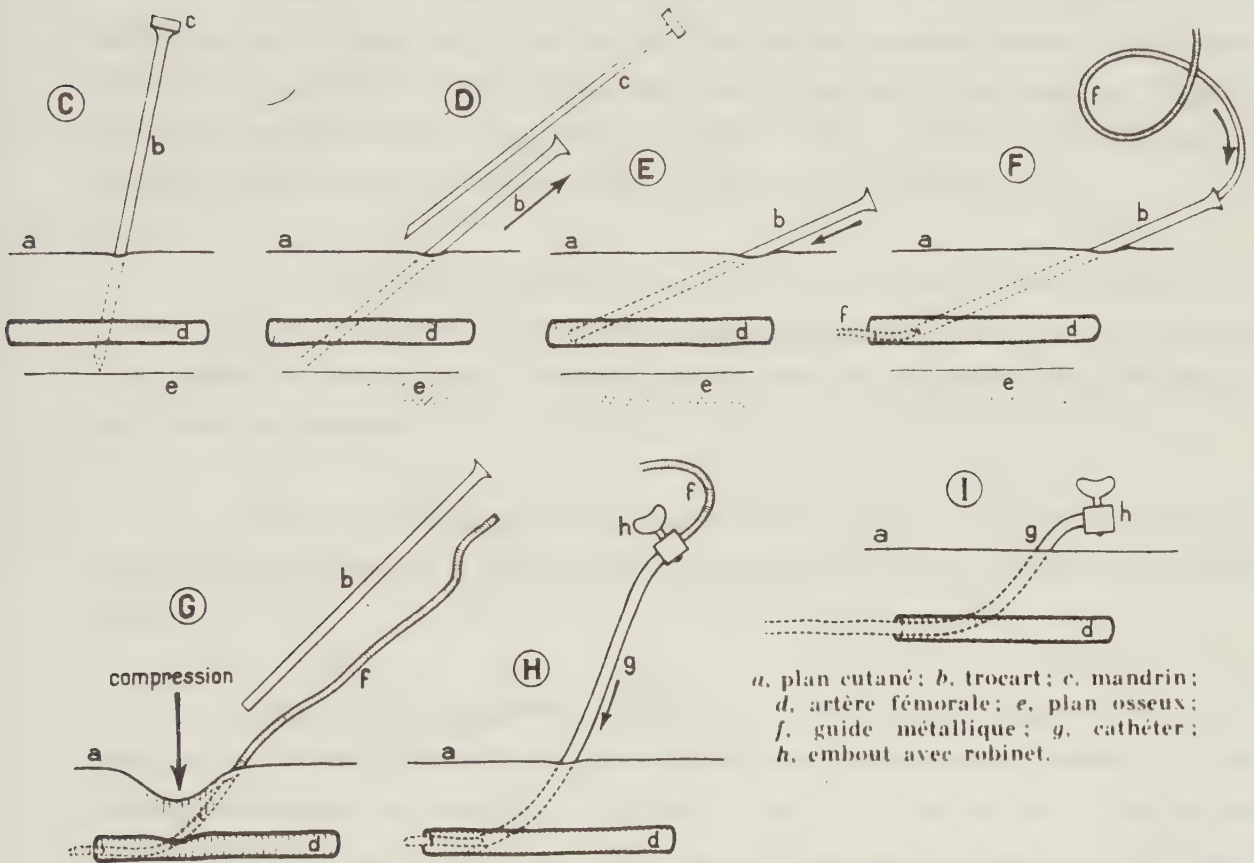
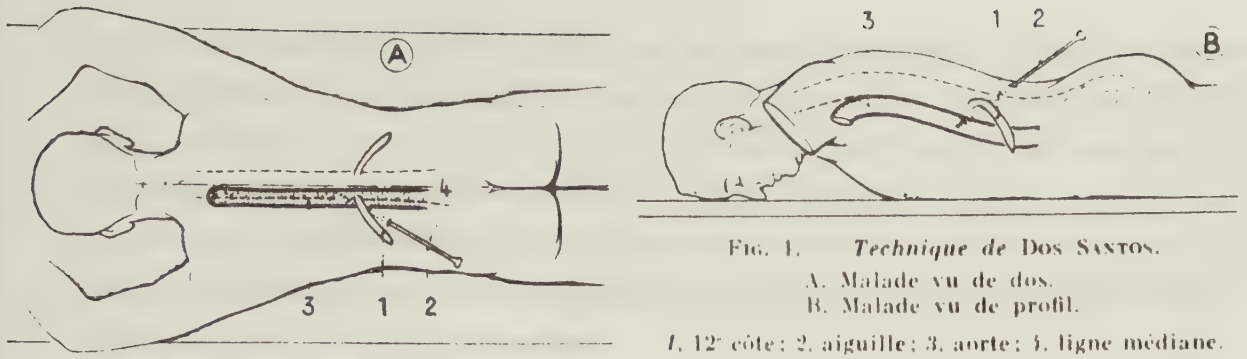
4 - L'aortographie par cathétérisme rétrograde et ponction percutanée de l'artère fémorale :

Technique de SELDINGER (fig. 25) (90) (11).

Le cathéter de polyéthylène est amené dans l'aorte au niveau désiré après cathétérisme rétrograde des artères fémorale, iliaques externe et primitive. Cette technique de SELDINGER peut être adaptée et appliquée à une ponction percutanée de l'artère axillaire. Cependant, cette voie d'abord est plus délicate en raison de la proximité du plexus brachial.

5 - Le cathétérisme sélectif des artères nénales :

C'est en fait la seule technique artériographique suffisamment

FIG. 2. *Technique de SELDINGER.*

- C. L'artère est transfixiée, presque verticalement avec le trocart muni de son mandrin.
 D. Le mandrin est enlevé, le trocart est incliné vers l'extrémité distale du membre inférieur et le trocart retiré lentement.
 E. Lorsque l'extrémité profonde du trocart arrive dans la lumière artérielle, l'artère est cathétérisée sur 1 ou 2 cm.
 F. L'extrémité flexible du guide métallique est introduite par le trocart dans l'artère.
 G. Pendant qu'une compression est exercée sur le point de ponction, le trocart est retiré et le guide laissé en place.
 H. Le cathéter est glissé sur le guide métallique et, ainsi, introduit dans l'artère.
 I. Le guide est retiré et le cathéter laissé en place.

fine et susceptible de donner des renseignements précis. Cette méthode est également pratiquée suivant la technique de SELDINGER mais dans ce cas, le cathéter de polyéthylène est remplacé par une sonde courbe, préformée, dont l'extrémité peut être dirigée vers une branche collatérale de l'aorte. (ODMAN) (65). On obtiendra de la sorte une image radiologique plus pure, débarrassée des superpositions vasculaires des territoires voisins.

Dans la recherche d'une précision toujours plus grande, cette technique a été améliorée par la réalisation de cathétérismes hypersélectifs des branches de division des artères viscérales permettant l'opacification segmentaire d'un organe. On pourra ainsi cathétériser les seules branches afférentes vascularisant une formation tumorale.

Il faut savoir cependant que ces techniques sélectives devront toujours être précédées d'une aortographie globale. Celle-ci visualisera l'implantation des artères rénales, leur nombre, et permettra l'étude du rein contro-latéral.

Avant d'envisager les résultats de cette artériographie nous voudrions insister sur la préparation du malade et les complications éventuelles.

Outre les préparations visant à éliminer le plus possible les ombres parasites intestinales, le patient devra également bénéficier, en vue des explorations angiographiques, d'un bilan biologique. Les paramètres étudiés seront simples, tels que le taux de la glycémie, de l'azotémie et l'ionogramme sanguin. Du point de vue hématologique, il faudra pratiquer un bilan de la coagulation.

Dans l'éventualité d'une anesthésie générale, ce qui n'est envisagé que dans des cas très particuliers, une radiographie pulmonaire et un électrocardiogramme seront pratiqués.

Dans cette étude angiographique une anesthésie locale au point de ponction, éventuellement une prémédication, sont toujours suffisantes pour supprimer les manifestations douloureuses. Quant à la sensation de

chaleur ressentie dans le territoire abdominal au moment de l'injection du produit de contraste, elle sera très facilement supportée par le patient qui aura été prévenu de ce phénomène.

L'étude du bilan biologique, l'application des règles d'asepsie, la plus grande rigueur dans la réalisation de chaque technique et une expérience toujours plus grande des radiologistes n'ont pas fait disparaître totalement les complications.

Nous ne reviendrons pas sur les accidents d'intolérance à l'iode qui ont été étudiés avec l'urographie intra-veineuse. Les produits de contraste iodés actuellement utilisés ont une bonne tolérance, il n'en demeure pas moins que leur utilisation sur des terrains débilisés constituera un facteur d'aggravation.

Dans l'aortographie par ponction directe trans-lombaire, des accidents sont le fait d'injection extra-aortique ou intra-pariétale aortique. Par le pertuis ménagé après retrait du trocart, va se constituer un hématome péri-aortique. La compression à ce niveau étant illusoire, cet hématome se constituera dans tous les cas ; il faudra donc être intransigeant quant à la valeur des tests de coagulation du patient.

Si l'aortographie est réalisée par ponction humérale, axillaire, ou fémorale, après le retrait du trocart ou de la sonde, l'hémorragie ne se produira pas si une compression est appliquée à ce niveau. Cette compression sera dosée, c'est-à-dire qu'elle sera suffisante pour éviter tout saignement au niveau du point de ponction et en même temps elle ne sera pas trop appuyée afin de ne pas interrompre totalement le flux sanguin en aval. De cette façon, les accidents de thrombose au niveau du point de ponction seront moins fréquents.

Si une suffusion hémorragique se produit l'hématome pourra se constituer dès le retrait du trocart ou de la sonde mais il pourra également apparaître dans les heures qui suivent l'examen angiographique. Ces risques d'hématome seront encore diminués si la ponction n'est pas transfixiante et n'intéresse que la paroi antérieure de l'artère. Cet hématome, s'il survient, sera en général de faible volume et sans complication ultérieure.

Si au niveau du point de ponction survient une surinfection le pronostic local sera beaucoup plus incertain.

Les thromboses et les embolies sont des complications plus graves car mettant en jeu le pronostic vital de tout un membre. De plus, le spasme artériel sur la sonde représente un facteur aggravant chez le sujet jeune. De plus, la sonde dans la lumière artérielle, va représenter un corps étranger sur lequel vont se former des agrégats plaquettaires. Ceux-ci, au moment du retrait de la sonde, vont être "essuyés" et vont tomber dans le flux circulatoire.

Le taux des accidents sera diminué si l'examen est réalisé rapidement.

Les premiers cas d'angiomyolipomes qui ont été étudiés par angiographie, ont tous été étiquetés cancer du rein devant la constatation d'une hypervascularisation. C'est l'examen anatomo-pathologique qui a apporté le diagnostic exact. Ces premiers cas ont été étudiés par aortographie globale ; or, il faut insister sur la nécessité absolue de l'artériographie sélective. Elle permet toujours de préciser et parfois de découvrir, des aspects tumoraux que l'aortographie globale peut faire ignorer.

L'angiogramme rénal normal se compose de trois phases : artérielle, capillaire et néphrographique, veineuse. La phase initiale artérielle dure environ 2 secondes. Les artères rénales, les artères lobulaires et inter-lobulaires sont mises en évidence. Les artères conservent un diamètre régulier diminuant progressivement. La phase néphrographique dure environ 5 à 10 secondes variant cependant d'un patient à l'autre. Enfin, celle-ci est suivie par la phase veineuse qui apparaît environ 8 à 10 secondes après l'injection du produit de contraste (VIAMONTE)(101).

Les premiers essais de diagnostic différentiel entre cancer hypervascularisé et angiomyolipome ont été rapportés par KHILNANI (41) et VIAMONTE :

a) Pour la plupart des auteurs, l'artère rénale est de calibre normal (KHILNANI (41), BIGOT (10)). Cependant dans notre

observation n° 2, l'artère rénale irriguant le rein tumoral était augmentée de calibre. De plus, elle présentait sur son trajet une série de discrets rétrécissements successifs qui auraient pu faire évoquer une dysplasie fibro-musculaire des artères rénales. Le même aspect a été décrit par ESCUDERO (23) conduisant l'auteur à soulever l'hypothèse d'une relation entre la dysplasie fibro-musculaire et l'angiomyolipome.

b) les branches de division de l'artère rénale afférentes à la formation tumorale sont en général augmentées de calibre. Comme ESCUDERO, nous avons observé cet aspect dans nos observations.

c) Outre l'apport sanguin par l'artère rénale, une irrigation supplémentaire peut également venir par les artères lombaires (FALKMER (24), SESHANARAYANA (91), BAERT (5)). Dans notre observation n° 3, la formation tumorale gauche recevait son irrigation de l'artère rénale, de l'artère capsulaire supérieure et de la 2ème artère lombaire.

Des différents éléments étudiés ci-dessus aucun ne permet de faire le diagnostic différentiel entre cancer hypervascularisé et angiomyolipome.

L'hypervascularisation de la tumeur est faite de vaisseaux sinueux, tortueux, angiomateux, disposés en pelotons. Leurs limites sont irrégulières, il existe des images de tonalité dues à des superpositions. Ces vaisseaux ont un calibre irrégulier et au niveau des sinuosités on observe bien souvent des changements brusques de direction.

Ces vaisseaux pathologiques sont le siège de dilatations saciformes. Elles réalisent de petites flaques de produit opaque, arrondies et régulières, apparaissant précocément à la phase artérielle et persistant à la phase néphrographique et à la phase veineuse. Ces formations anévrysmales peuvent se disposer de façon particulière pour réaliser des images en "grappe de raisin" réparties dans toute la tumeur et appendues à une artère interlobulaire. Pour VIAMONTE (101), c'est le seul signe caractéristique de l'angiomyolipome.

d) Dans tous les cas qui ont été rapportés, il n'a jamais été constaté l'existence de shunt artério-veineux ni de retour veineux précoce. Il s'agit là d'un signe très important dans le diagnostic différentiel d'hypernéphrome.

e) A la phase néphrographique et veineuse, KHILNANI (41) a décrit un aspect en "peau d'oignon", qui serait typique de l'hamartome, cet aspect serait dû à la rétention du produit de contraste par la portion myomateuse de la tumeur.

f) A la phase néphrographique et à la phase veineuse, l'aspect de la tumeur apparaîtra particulièrement inhomogène, les zones de tissu adipeux apparaissant beaucoup plus claires à côté du tissu tumoral imprégné de produit de contraste.

Différentes modalités techniques ont été proposées pour sensibiliser ces méthodes d'artériographie. Il s'agit en particulier de l'angiographier réalisant des coupes tomographiques passant par le plan de l'axe artériel, et de l'emploi des substances pharmacodynamiques. L'emploi de ces substances n'est cependant possible que dans les techniques d'artériographie sélective. Après une 1ère sériographie sélective, on injecte dans l'artère rénale 10 à 15 microgrammes d'épinéphrine diluée dans 10 cm³ de sérum salé isotonique (KAHN) (36). 20 secondes après, on réalise une seconde injection de produit de contraste. Ce court délai s'explique par le fait que les effets de l'épinéphrine vont diminuer à la 30ème seconde pour s'effacer en 1 à 2 mn. L'emploi de cette substance s'accompagne d'une élévation de la tension artérielle de l'ordre de 2 cm de mercure, et d'une accélération du rythme cardiaque d'environ 10 pulsations à la minute. Ces manifestations disparaissent rapidement en 2 à 3 mn. L'emploi d'épinéphrine peut être également proposé en raison du ralentissement du flux sanguin qu'elle provoque pour réduire les doses du produit de contraste injecté et dans les cas où des injections itératives sont nécessaires (KAHN) (36). La réponse normale des branches artérielles à l'injection d'épinéphrine est une vasoconstriction importante. Cette réponse n'est pas observée au niveau des vaisseaux cancéreux. PALMISANO (69) et SILBIGER (92) ont constaté que les vaisseaux des angiomyolipomes ne se différenciaient pas des vaisseaux tumoraux malins dans leur réponse à l'épinéphrine.

G) LA PHLEBOGRAPHIE :

L'étude de la perméabilité des veines rénales et de la veine cave inférieure est d'un grand intérêt dans le bilan d'extension des tumeurs rénales. Nous ne ferons que citer la technique de cavographie occlusive par la sonde à deux ballonnets de GILLOT. Cette technique apparaît agressive et de réalisation délicate.

La phlébographie de retour :

Si une dose suffisante de produit de contraste est injectée dans l'artère rénale, la visualisation du retour veineux sera satisfaisante et suffisante pour juger de l'état de la veine rénale. Cette phlébographie de retour sera améliorée par l'augmentation des doses de produit de contraste. En effet, devant la constatation d'un rein voué à la néphrectomie, une surcharge en produit opacifiant (30 cm³) ne fera pas craindre une altération de la valeur fonctionnelle de ce rein.

Outre la cavographie après ponction des deux veines fémorales, et la phlébographie de la veine rénale par cathétérisme rétrograde sélectif des veines iliaques et de la veine cave inférieure, nous voudrions insister sur une technique un peu particulière de phlébographie.

Celle-ci reprend le cathétérisme sélectif de la veine rénale associé à un cathétérisme sélectif de l'artère rénale correspondante. Par le cathéter artériel il sera injecté une substance pharmacodynamique vasoconstrictive telle que l'épinéphrine. Celle-ci entraînant une très importante diminution de flux artériel, on obtiendra un reflux beaucoup plus important de produit de contraste injecté par le cathéter veineux et une visualisation des petites veines intra-rénales (KAHN) (36). La phlébographie rénale sélective simple n'objective bien souvent que la veine rénale et ses quelques affluents principaux. Cette phlébographie montrera une perméabilité normale de la veine rénale et de la veine cave inférieure. Celles-ci seront tout au plus refoulées si le volume tumoral est important. La phlébographie sélective rénale montrerait une distorsion, un refoulement des affluents veineux intra-rénaux autour de la masse rénale.

Certains auteurs maintiennent encore que le diagnostic d'angiomyolipome est impossible par la Radiologie s'il n'y a pas de lésion associée de sclérose tubéreuse. Cependant, plusieurs cas ont été rapportés qui avaient été diagnostiqués correctement en pré-opératoire. Ainsi, dans notre observation n° 2, le diagnostic d'angiomyolipome a été proposé et la confirmation a été apportée par l'examen histologique.

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

DES ANGIOMYOLIPOMES

Il n'est pas de notre propos de considérer les différents diagnostics étiologiques susceptibles d'être évoqués devant une douleur abdominale ou devant la constatation d'un processus expansif sous-diaphragmatique. Le problème qui se pose à nous est d'établir un diagnostic préopératoire exact par la confrontation des différents examens cliniques, biologiques et radiologiques qui ont amené à la découverte d'une masse rénale ou para-rénale hypervascularisée.

A) MASSE RENALE :

1 - Parmi les tumeurs rénales bénignes, la seule qui se présente avec une hyper vascularisation intra-tumorale est l'hémangiome. Ce sont des lésions congénitales touchant les vaisseaux sanguins naissant de l'endothélium, croissant par bourgeonnements dans les tissus adjacents mais ne communiquant pas avec les vaisseaux environnants. Les signes cliniques de cette affection se manifestent avant l'âge de 40 ans, alors que le cancer rénal touchera des patients plus âgés (PETERSON) (73). Ces tumeurs sont très rares, souvent de petite taille et révélées par une hématurie. Le seul examen susceptible d'évoquer ce diagnostic est l'artériographie. Elle va objectiver un amas de vaisseaux très dilatés de contours réguliers formant une masse très dense. Il s'agit de néo-vaisseaux de calibre uniforme formant une zone hypervascularisée à limites précises. Il n'y a jamais dans cette affection de shunt artério veineux ou de retour veineux précoce (LEMAITRE) (49).

2 - En fait, comme nous l'avons souligné à de nombreuses reprises, le seul problème est de différentier l'angiomyolipome du cancer du rein à forme hypervascularisée. Pour être schématique, nous reprendrons les différents points que nous avons pu étudier dans les différentes techniques radiologiques.

Sur l'abdomen sans préparation, nous nous intéressons plus particulièrement aux calcifications et aux zones de radio-transparence. Si les calcifications sont très rares dans les angiomyolipomes, elles sont loin d'être fréquentes dans les cancers du rein. Ainsi DANIEL (20) sur 560 cancers du rein avait relevé 58 tumeurs calcifiées.

De très nombreux auteurs avaient insisté sur l'importance de retrouver des zones de radio-transparence au sein de la tumeur qui auraient fait évoquer sa richesse en tissu adipeux. Cependant les mêmes zones irrégulières, mal définies, peuvent aussi se retrouver dans le cancer rénal à cause de la nécrose (FILIMON (26), LEMAITRE (47)).

L'urographie intra-veineuse mettra en évidence le syndrome tumoral, avec déformation des calices plutôt que leur amputation, la tumeur n'envahissant pas les voies excrétrices. Cependant, ces anomalies uretéro-rénales ne seront absolument pas caractéristiques et ont bien souvent fait évoquer le diagnostic de rein multikystique.

Le dernier examen susceptible d'apporter quelques caractères différentiels est l'angiographie rénale.

a) le calibre de l'artère rénale : les différents auteurs ont rapporté que ce calibre est en général augmenté dans les cas de tumeurs malignes hypervascularisées du rein, alors qu'il est normal dans les angiomyolipomes. Cependant, LEMAITRE (48) avait déjà rapporté une observation avec augmentation du calibre des deux artères rénales chez un patient porteur d'angiomyolipomes bilatéraux associés à la sclérose tubéreuse. Dans notre observation n° 2, qui est un cas d'angiomyolipome isolé, nous retrouvons également cette augmentation de calibre. Ce signe n'est donc pas spécifique du cancer rénal.

Les cancers comme les angiomyolipomes vont avoir des apports vasculaires artériels d'origine variée, il faudra essayer d'affirmer le diagnostic de l'une ou l'autre affection sur l'aspect de la néovascularisation.

Dans les cancers, l'irrégularité des branches artérielles va réaliser une anarchie vasculaire dans la masse tumorale. De très grandes variations seront notées au niveau du calibre et de la taille de ces vaisseaux. De plus, leur trajet sera particulièrement heurté, avec des changements brusques de direction correspondant le plus souvent à des amputations au niveau de branches de bifurcation (fig. 26). L'opacification mettra également en évidence des lacs, des flaques de produit de contraste plus souvent localisés en périphérie de la tumeur (fig. 27). Ces aspects pourraient correspondre à des effractions artériolaires ou bien à des anastomoses de vaisseaux néoplasiques ressemblant à des malformations artério-veineuses (VIAMONTE) (101).

Dans les angiomyolipomes, il existe également une néo-vascularisation riche, les vaisseaux y sont particulièrement tortueux, leur trajet irrégulier de même que leur calibre et leur taille. Les images anévrysmales, caractéristiques des angiomyolipomes, sont de taille variable, quand celle-ci est petite leur disposition se fait plus souvent avec un aspect de grappe. Ces images sont dues à des ectasies sur les vaisseaux pathologiques, leurs parois étant inhabituellement épaisses alors que les composantes musculaire et élastique en sont absentes. Ces formations anévrysmales vont stocker le produit de contraste et vont rester opacifiées tardivement jusqu'à la phase veineuse. Dans les flaques tumorales malignes l'opacification sera également intense et persistante mais si on admet l'hypothèse de VIAMONTE, il s'agit d'anastomoses ressemblant à des malformations artério-veineuses, les flaques se draineront dans le retour veineux. Les anévrysmes des angiomyolipomes se draineront eux dans le système artériel d'aval.

b) Un aspect différentiel très sûr sera la constatation de fistule artério-veineuse et de retour veineux précoce. Devant cet aspect on ne pourra porter que le diagnostic de cancer du rein. Cependant, il faudra se méfier parce que ce signe est inconstant et n'est pas retrouvé dans tous les cancers (fig. 28).

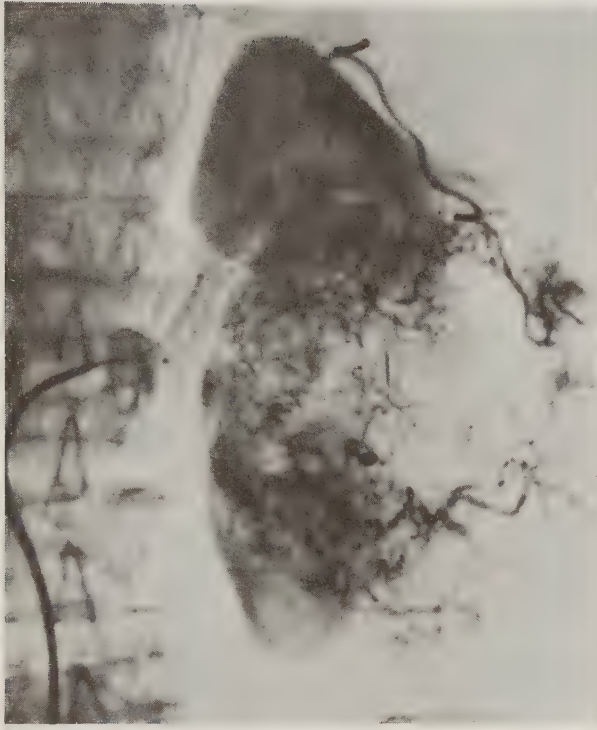


Fig. 26 :
Cancer du rein gauche avec zone
centrale nécrotique hypo vascu-
larisée.



Fig. 27
Cancer du rein droit . Flaque de
produit de contraste aux limites
imprécises.



Fig. 28 : aortographie

Cancer du rein gauche avec retour veineux massif et précoce
par la veine ovarienne gauche évoquant une thrombose de la veine rénale gauche

Dans l'énumération de ces différents signes, trois aspects nous semblent particulièrement importants. Il s'agit :

- des zones de radio-transparence constatées sur le cliché sans préparation et parfois précisées par l'urographie intra-veineuse ou l'artériographie et évocatrices d'angiomyolipome,
- des formations anévrysmales "artério-artérielles". Ce ne sont pas des images de communication mais des images d'ectasie, en faveur de l'angiomyolipome,
- du retour veineux précoce, quand il existe il est pathognomonique du cancer.

Dans l'étude de ce diagnostic différentiel, nous voudrions également évoquer la notion d'évolution des tumeurs rénales. Des observations de tumeur maligne (fibrosarcome, liposarcome, leiomyosarcome) ont été rapportées avec des durées de survie supérieures à 10 ans. Il semble bien que dans quelques uns de ces cas, il s'agisse en fait d'angiomyolipomes faussement diagnostiqués comme cancers. Cependant, nous nous devons de rapporter une observation assez troublante. Le patient est suivi depuis plus de 10 ans par le Docteur TRINEZ pour le bilan d'une hématurie. Les différentes urographies ont montré une image d'empreinte sur le groupe caliciel supérieur gauche (fig. 29 et 30). Devant l'aspect angiographique associé à cette longue survie, notre maître évoque le diagnostic d'angiomyolipome (fig. 31 et 32). Malgré ce diagnostic, le chirurgien a réalisé une néphrectomie totale gauche, et la surprise vient de l'anatomo-pathologie qui affirme le diagnostic d'adénocarcinome à cellules claires de GRAWITZ. Actuellement, le patient est parfaitement bien sans aucune altération de l'état général, 3 ans après l'intervention.

Devant la découverte d'une masse rénale hypervascularisée et en raison d'une séméiologie très voisine le radiologiste pourra évoquer le diagnostic d'angiomyolipome. Ceci sera suffisant pour éveiller l'attention du chirurgien et guider son geste thérapeutique plutôt vers une néphrectomie partielle que vers une néphrectomie totale.



Fig. 29 : UIV de 1964
 Refoulement de la tige calicielle inférieure
 du groupe caliciel supérieur gauche



Fig. 30 : UIV de 1970
 Refoulement et compression plus marqués du système collecteur

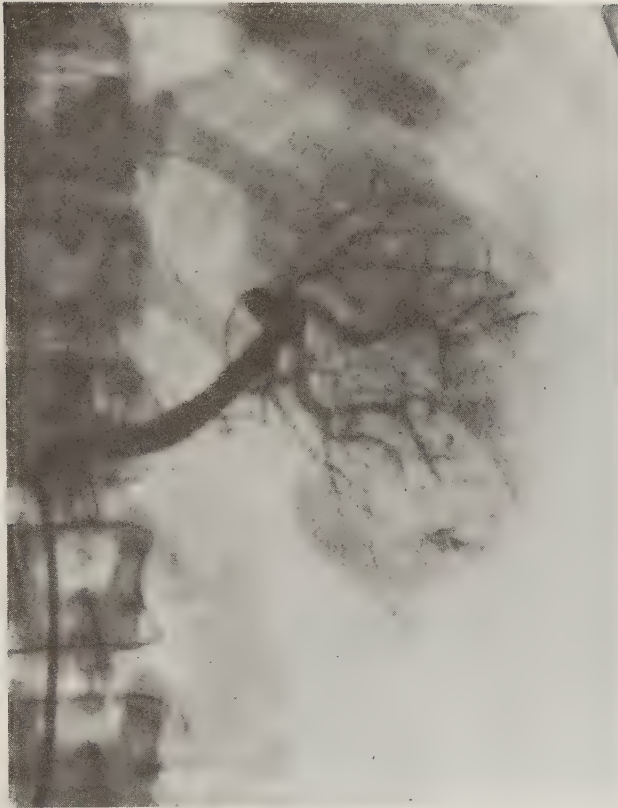


Fig. 31 :

Masse hypervascularisée du
pôle inférieur du rein gauche

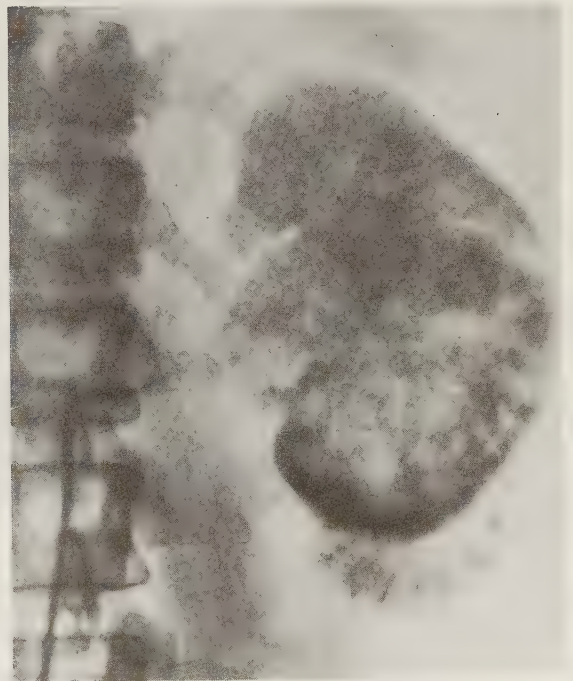


Fig. 32 :

Cancer du rein gauche
(diagnostic histologique)



Fig. 33 :

Masse hypervascularisée en projection prévertébrale
Lymphosarcome

B) LES MASSES PARA-RENALES :

1 - Le lymphosarcome :

Il consiste en une prolifération maligne du tissu lymphoïde. Si du point de vue radiologique, il peut donner une masse rétro-péritonéale hypervascularisée, le diagnostic reposera essentiellement sur la ponction de moëlle, sur la ponction ganglionnaire, et sur la lymphographie, examen moins agressif. (fig. 33)

2 - Le phéochromocytome :

Ces tumeurs sont hypervascularisées, le plus souvent bénignes, et de taille très variable. Ces tumeurs ont une activité endocrine sécrétant des catécholamines qui conditionnent le tableau clinique et biologique. La localisation surrénalienne est la plus fréquente, des sièges ectopiques abdominaux ou extra-abdominaux ont été rapportés.

Du point de vue radiologique l'urographie intra-veineuse pourra montrer une masse tumorale coiffant l'un des reins et pouvant refouler le groupe caliciel supérieur. La bascule du rein est également un aspect fréquemment retrouvé. Plus que le rétropneumopéritoine, c'est actuellement l'artériographie qui en fera le diagnostic. L'aortographie globale abdominale permettra de découvrir des localisations ectopiques ou multiples. La vascularisation tumorale pourra être assurée par plusieurs apports artériels. Ces artères présenteront une augmentation de calibre. Au niveau de la tumeur, elles auront de plus un aspect très tortueux mais leur calibre sera relativement régulier. De plus, il n'y aura pas d'image de flaque ou d'anévrisme. Le temps parenchymateux visualisera une masse bien limitée, arrondie et homogène (ECOIFFIER) (22), TRINEZ (95)) (fig. 34).

3 - Le cortico-surréalome malin :

Il s'agit le plus souvent d'une tumeur unilatérale de taille variable. Dans ce cas, l'urographie mettra en évidence non seulement une



Fig. 34 :
Pheochromocytome droit.

tumeur du pôle supérieur du rein comprimant le groupe caliciel supérieur avec un abaissement du rein. L'aortographie abdominale visualisera une volumineuse tumeur hypervascularisée manifestement maligne : en effet les pédicules artériels avec leurs images d'encorbellement sont souvent de calibre irrégulier. Au temps parenchymateux la plage de projection sera inhomogène avec de la stase au niveau de néo-vaisseaux et de nombreux shunts artério-veineux avec un retour veineux précoce signant la malignité.

Le diagnostic différentiel chez l'enfant :

Les hamartomes, dans la période néo-natale, sont aussi fréquents que la tumeur de WILMS (CLARK) (17). Dans les 3 cas rapportés par BERDON (9), dans le cas de POOLE (76), le diagnostic de néphroblastome avait été porté. Ces enfants avaient donc été soumis au traitement par radiothérapie et Actinomycine D avant la chirurgie et ce avec des conséquences facheuses. Pour ces deux auteurs, l'opacification corporeale totale met en évidence une masse tumorale inhomogène et mal limitée. Ils mettent l'accent sur la recherche des zones de radio-transparence sur l'abdomen sans préparation et des images de micro-anévrysmes sur l'artériographie, afin de n'entreprendre, en cas de doute, une chimiothérapie qu'après avoir établi un diagnostic étiologique certain par l'examen anatomo pathologique.

BERDON estime que la notion de meilleur pronostic du néphroblastome de la période néo natale est faussée et trop optimiste. Il pense en effet que nombre de tumeurs de WILMS ayant évolué favorablement après intervention étaient en fait des angiomyolipomes ayant bénéficié d'une résection complète.

EVOLUTION DES ANGIOMYOLIPOMES

Dans ce chapitre, nous étudierons non seulement le problème de la dégénérescence maligne mais également la croissance de ces tumeurs.

A) LA CROISSANCE DES ANGIOMYOLIPOMES :

Pour évoquer ce sujet, nous rappellerons le cas de notre observation n° 1. Cette patiente avait présenté ses premières douleurs en 1961. Une laparotomie réalisée en 1964 avait conclu à un cancer inextirpable du pôle supérieur du rein droit. L'évolution demeurait satisfaisante, la malade était revue en 1971 pour le bilan d'une hypertension artérielle.

C'est donc avec un recul de 10 ans que le diagnostic d'angiomylipome était porté. A l'intervention cette tumeur à développement extra-rénal mesurait 7 cm sur 4 cm sur 5 cm. Cette tumeur était donc de croissance lente puisque symptomatique depuis 10 ans mais évoluant certainement depuis plus longtemps.

Dans notre observation n° 4, nous avons la représentation angiographique de la croissance de ces tumeurs. Au niveau du rein droit en 1968, il existait un petit bouquet artériel au niveau du pôle supérieur, et une petite image d'addition circulaire de 4 mm de diamètre et appendue au pôle inférieur. En 1974, la localisation supérieure avait peu varié et présentait un aspect à peu près voisin à celui antérieurement décrit. Par contre, la petite tumeur du pôle inférieur s'était transformée en une masse ovalaire mesurant 5 cm sur son grand axe. Cette tumeur, malgré son développement, était parfaitement asymptomatique.

"Les hamartomes ne grossissent pas après que l'organe qui en est le siège ait cessé de grossir" (ALBRECHT). Si dans notre observation n° 4, la localisation supérieure semble avoir suivi la croissance du rein, par contre, la localisation inférieure s'est développée beaucoup plus rapidement que cet organe. De même, les angiomyolipomes devenant symptomatiques vers la 4ème décennie de la vie, il est tout-à-fait logique de penser que leur croissance continue même quand celle du rein est terminée. Ces deux observations montrent bien que le développement de ces tumeurs est lent, cependant celui-ci est plus rapide à la période néonatale. La vitesse de croissance est considérablement plus rapide chez le nouveau-né que chez l'enfant âgé ou chez l'adulte (BERDON) (9).

Cette croissance sera également accélérée pendant la grossesse. (CLARK (17), FALKMER (24)). Cette notion est clairement démontrée par l'observation de VIAMONTE (101). Chez sa patiente porteuse d'une sclérose tubéreuse de Bourneville, une urographie intra-veineuse avait porté le diagnostic de maladie kystique des deux reins. Lors de la surveillance de deux grossesses survenues chez cette patiente, on constatait l'augmentation rapide du volume des masses rénales, volume qui ne régressait pas après l'accouchement. En rapport avec cette croissance rapide peuvent survenir des hémorragies rétro-péritonéales pendant la grossesse (KISER) (43).

B) EVOLUTION DES ANGIOMYOLIPOMES :

Le point le plus important est de savoir si ces tumeurs peuvent être le siège d'une dégénérescence maligne. Dans les 3 cas présentés par KESHIN, (40). dans un premier temps le diagnostic de sarcome avait été porté. C'est devant l'évolution favorable que les coupes avaient été revues et que les anatomo-pathologistes avaient conclu à des angiomyolipomes. De nombreux rapports identiques sont retrouvés dans la littérature. Pour cet auteur, les sarcomes du rein sont des tumeurs malignes où les mitoses sont précoces et nombreuses et la mort rapide. Dans les cas de sarcome une

survie à 5 ans n'était observée que dans 10 % des cas. Une survie plus longue jette une suspicion sur l'exactitude du diagnostic original (KESHIN) (40). Les angiomyolipomes dénommés malins sont en fait des mésenchymomes malins. Les angiomyolipomes ne subissent jamais de dégénérescence maligne (LOVE) (51).

Une observation troublante d'hamartome avec métastases est rapportée par CAISSEL (14). Chez un patient porteur d'une tumeur sous-claviculaire droite hypervascularisée, l'urographie met en évidence une mutité rénale gauche. Le patient bénéficie d'une néphrectomie totale et l'examen histologique affirme l'angiomyolipome. Devant l'évolution fatale, l'auteur conclut à une métastase sous-claviculaire droite. Malheureusement dans son rapport, il n'est jamais fait allusion à la nature histologique de cette tumeur.

De nombreux angiomyolipomes ont été opérés avec le diagnostic pré-opératoire de tumeur maligne. Dans tous les cas l'évolution a été favorable et de très longs reculs supérieurs à 20 ans et même 30 ans ont été constatés. En aucun cas, il n'y a eu apparition de localisation métastatique (FARROW (25), PRICE (77)).

Dans nos observations, nous retrouvons également une évolution longue et favorable chez ces patients qui sont en parfait état général. Forts de cette constatation, nous serons en accord avec les différents auteurs pour affirmer que les angiomyolipomes sont des tumeurs bénignes.

C) L'EVOLUTION VERS L'INSUFFISANCE RENALE :

ANDERSON (3) a pu suivre l'évolution de la fonction rénale chez une fille depuis l'âge de 4 mois jusqu'à l'âge de 19 ans. Cette patiente porteuse d'une sclérose tubéreuse de Bourneville présentait des angiomyolipomes bilatéraux. L'altération de la fonction rénale était très lente, progressive jusqu'à l'insuffisance rénale chronique nécessitant une épuration

extra-rénale. D'autres observations d'évolution vers l'insuffisance rénale ont été rapportées par FARROW (25) chez une patiente de 29 ans et par SCHNITZER (88) chez une patiente de 62 ans.

Cette évolution ne peut se concevoir que dans les localisations bilatérales et multiples d'angiomyolipomes et les cas rapportés l'ont été chez des patients porteurs de sclérose tubéreuse de Bourneville. La vérification anatomique et histologique montrait que dans chaque rein le parenchyme rénal noble n'était pas envahi mais fortement comprimé inefficace et totalement remplacé par les structures de l'angiomyolipome.

LE TRAITEMENT DES ANGIOMYOLIPOMES

A) L'ANGIOMYOLIPOME ISOLE :

Si cette tumeur a été découverte, c'est parce qu'elle est devenue symptomatique. A ce moment, il n'est plus possible de la laisser évoluer. Comme il s'agit d'une tumeur bénigne, le traitement idéal sera la néphrectomie partielle. Nous insisterons une nouvelle fois sur l'importance d'évoquer le diagnostic dans la période pré-opératoire, dans les cas de cancer, le traitement étant la néphrectomie totale élargie. Or, le sacrifice inutile d'un rein peut se révéler d'une grande importance pour le malade. Mais l'examen histologique extemporané est difficile en raison des mitoses de la composante musculaire. La néphrectomie partielle devra emporter toute la tumeur sinon il y aura récurrence locale nécessitant une seconde intervention (BERDON) (9). La Radiologie pourra guider le chirurgien dans la réalisation d'une néphrectomie partielle. Par les cathétérismes hyper-sélectifs, il sera possible de délimiter les différents segments artériels du rein. De ce fait, avant d'intervenir, le chirurgien connaîtra déjà l'architecture et l'anatomie artérielle exactes du rein à opérer. Celles-ci ne sont pas immuables et fixes d'un patient à l'autre (HEGEDUS) (32).

B) TRAITEMENT DES ANGIOMYOLIPOMES DE LA SCLEROSE TUBEREUSE

Dans ce cas, même si le bilan radiologique rénal ne révèle qu'une atteinte unilatérale, l'abstention sera de règle. En effet, il est probable que le rein contro-latéral est le siège de lésions infra-radiologiques. Ceci a été clairement démontré dans notre observation n° 4. Un geste chirurgical ne sera envisagé qu'en cas de complications :

La tumeur n'aura aucune réponse à la chimiothérapie ou à la radiothérapie.

C) TRAITEMENT DES HÉMORRAGIES RÉTRO-PÉRITONÉALES :

Sauf en cas d'urgence, il sera conseillé de différer l'indication d'une néphrectomie. L'hémorragie peut être d'étiologie extra-rénale, si son étiologie est rénale, elle n'est pas forcément tumorale, avant de pratiquer une néphrectomie, il sera bon de prévoir un bilan du rein controlatéral (PATEL) (71).

Nous terminerons en rappelant l'observation de PETERSON (73) où chez un sujet porteur de sclérose tubéreuse les hémorragies bilatérales rétro-péritonéales étaient importantes et avaient obligé à la néphrectomie bilatérale. Ce patient dans les suites, a bénéficié d'une transplantation rénale. Actuellement, les résultats de la transplantation sont intéressants et on peut envisager dans l'avenir des indications plus larges de la néphrectomie bilatérale en cas d'hémorragies rétro-péritonéales. Cette éventualité n'est pas à rejeter dans notre observation n° 3 qui a déjà présenté de telles complications heureusement unilatérales.

Nous n'avons aucune expérience personnelle de l'embolisation des angiomyolipomes et aucun rapport n'a encore traité de ce sujet. Cependant il est probable que cette technique trouvera ses indications dans les complications hémorragiques et permettra de différer et même d'éviter la néphrectomie.

C O N C L U S I O N S

Dans le bilan étiologique des tumeurs abdominales hyper-vascularisées étudiées dans le service de notre maître le Docteur TRINEZ, nous avons pu relever 4 cas d'angiomyolipomes. Il s'agit donc d'une tumeur rare, pour laquelle la dénomination d'angiomyolipome a été adoptée après que des appellations diverses aient été employées.

Si le terme a été retenu, c'est parce que cette tumeur, du point de vue histologique, se compose de trois tissus : adipeux, musculaire lisse et vasculaire. Ces trois composantes sont en proportion variable et sont responsables de la séméiologie radiologique.

Ces tumeurs peuvent survenir en deux occurrences distinctes : de façon isolée, ou associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville. 50 à 80 % des patients atteints de sclérose tubéreuse présentent également des angiomyolipomes ; 50 % des angiomyolipomes sont associés à cette phacomatose et peuvent la révéler.

L'hypothèse de l'angiomyolipome isolé, forme fruste de la sclérose tubéreuse, a été avancée. Ces tumeurs sont rares mais un certain nombre de cas restent asymptomatiques. Quand elles se révèlent, dans les cas isolés, c'est le plus souvent chez les femmes entre la 4ème et la 6ème décennie de la vie. Dans le cadre de la sclérose tubéreuse, elles touchent les deux sexes de façon à peu près égale et si elles restent le plus souvent asymptomatiques c'est parce que les sujets meurent d'une autre localisation de la phacomatose.

Comme l'examen clinique, la biologie ne sera d'aucun secours dans le diagnostic. Celui-ci reposera uniquement sur la Radiologie. L'abdomen sans préparation montrera un rein augmenté de volume et des zones de radio-transparence en rapport avec la composante adipeuse. Ce signe est d'une grande valeur mais il est très inconstant n'étant retrouvé que

dans 9 à 13 % des cas.

L'urographie intra-veineuse mettra en évidence un syndrome tumoral d'un des pôles du rein, et dans les localisations multiples, elle reproduira l'image du rein multikystique.

Sur l'artériographie, ce qui pourra faire évoquer le diagnostic ce seront les images de micro-anévrysmes "artério-artériels" et l'absence de retour veineux précoce.

La phlébographie objectivera une perméabilité normale de la veine rénale et de la veine cave inférieure.

Cette étude radiologique a permis de mettre en évidence un angiomyolipome isolé de grande taille localisé à un des pôles, ou bien elle a montré des atteintes tumorales multiples bilatérales faites de petites tumeurs irrégulières mal limitées, réalisant des images muriformes et en grappes. Ces derniers aspects sont caractéristiques des angiomyolipomes de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

Les difficultés diagnostiques surviendront uniquement dans les cas isolés. Pourtant il est très important de les différencier des tumeurs malignes du rein. En effet, contrairement à ces cancers, les angiomyolipomes ont une évolution bénigne. Fort de ce diagnostic d'angiomyolipome isolé, le chirurgien pourra pratiquer une néphrectomie partielle emportant toute la tumeur. En effet, si un bourgeon est laissé in situ, il y aura récurrence locale. Dans les cas de tumeurs multiples et bilatérales, les gestes thérapeutiques seront limités au traitement des complications hémorragiques. Cependant, ces tumeurs bilatérales pourront évoluer vers l'insuffisance rénale chronique, le processus tumoral remplaçant entièrement le parenchyme rénal noble. Dans ce cas, le seul traitement à envisager sera l'épuration extra-rénale.

B I B L I O G R A P H I E

1 . ABOULKER (P) et ROUJEAU (J)

Le rein des phacomatoses : les localisations rénales de la sclérose tubéreuse de Bourneville.

J. Urol. Nephrol. - Juillet - août 1964, 70, 7-8, 584-587.

2 . ADELMAN (B.P.)

Angiomyolipoma of kidney.

Amer. J. Roentgenol, Rad. Therapy and nuclear Med
Oct 1965, 95, 403-405.

3 . ANDERSON (D), TANNEN (R.L.)

Tuberous sclerosis and chronic renal failure

Amer J; Med, juillet 1969, 47, n° 1, 163.

4 . BAERT (A.L.)

Selective renal arteriography in renal tumors , I) malign tumors

J. Belg. de Radiol, 1970, 53, 1-33.

5 . BAERT (A.L.)

Selective renal arteriography in renal tumors II) Benign tumors

J. Belg. de Radiol. 1970, 53, 175-195.

6 . BECKER (J.A.), FLEMING (R.), KANTER (I) et MELICOW (M.)

Misleading appearance in renal angiography.

Radiology 1967, 88, 691-700.

- 7 . BECKER (J.A.), KINKHABWALA (M.), POLLACK (M.), BOSNIAK (M.)
Angiomyolipoma (hamartoma) of the kidney, An angiographic
review .

Acta Radiologica Diagnosis 1973, 14, n° 5, 561-568.

- 8 . BEDOS-CASALS (F.), SETOAIN-QUINQUER (J.), CEDO RIGALT (J.)
DOMENECH-TORNE (F.M.)

Contribution à l'étude de la valeur de la scintigraphie dans le
diagnostic des tumeurs rénales.

J. Urol. Nephrol. 1974, 80, n° 7-8, 637-644.

- 9 . BERDON (W.E.), WIGGER (H.J.), BAKER (D.H.)

Fetal Renal Hamartoma: A benign Tumor to be distinguished from
Wilm's tumor report of 3 cases.

Am. J. Roentgenol. Rad. Therapy and Nuclear Med
May 1973, 118, 18-27.

- 10 . BIGOT (R.), GOLDLUST (D.), HELENON (Ch), MICHEL (J.R.)
BENOZIO (M.)

Angiomyolipomes isolés du rein : étude artériographique, à
propos de 10 cas.

J. de Radiol. et Electrol 1971, 52, n° 12, 789-796.

- 11 . BONTE (G.), TRINEZ (G.), TOISON (G.)

Aortographie directe ou aortographie par cathétérisme rétro-
grade fémoral.

J. Radiol. Electrol 1955, 36, 417-424.

- 12 . BRENDLER (H.), MAGUIRE (J.W.) and MITTY (H.A.)

Angiographic characteristics of renal hamartoma.

Brit. J. Urol. Déc 1971, 43, 674-678.

13 . CAFFEY (J.)

Pediatric X-Ray Diagnosis.

Sixième édition.

Year Book Medical Publishers 1973, Chicago.

14 . CAISSEL (J.), BOLLINELLI (M.), BOISSOU (H.)

Hamartome rénal et métastases malignes.

J. Urol Nephrol 1973, 79, n° 3, pp 301-303.

15 . CAPLAN (G.E.), HARTMANN (H.R.), YOUNG (R.), et VICTOR (I.)

La tumeur rénale chaude, caractères scintigraphiques et angiographiques d'un adénome tubulaire rénal solide.

Radiology, 1968, 91, n° 5, 991-992.

16 . CARON-POITREAU (C.), ROGNON (C.), GIROD (F.), CARON (J.)

Angiomyolipome isolé du rein.

J. Radiol. Electrol 1972, 53, n° 3, 281-282.

17 . CLARK (R.E.), et PALUBINSKAS (A.J.)

The angiographic spectrum of renal hamartoma.

Amer J. Roentgenol, rad. therapy and nuclear med.

Avril 1972, 114, n° 4, p 715-721.

18 . CREEVY (C.D.) et PRICE (W.E.)

Différentiation on renal cysts from neoplasms by abdominal aortography. Pitfalls.

Radiology 1955, 64, 831-834.

19 . CROSETT (A.D.)

Roentgenographic findings in the renal lesion of tuberous sclerosis.

Amer J. Roentgen.

Nov. 1966, 98, n° 3, p 739-743.

20 . DANIEL (N.W.), HARTMAN (G.W.), WITTEN (D.M.), FARROW (G.M.), et KELALIS (P.P.)

Calcified Renal masses.

A review of ten years Experience at the Mayo Clinic
Radiology Juin 1972, 103, pp 503-508.

21 . DOUST (V.L.), DOUST (B.D.), REDMAN (H.C.)

Evaluation of ultrasonic B mode scanning in the diagnosis of renal masses.

Amer J. Roentgen 1973, 117, n° 1, 112-118.

22 . ECOIFFIER (J.), TONNELIER (M.)

Radiologie des surrénales chez l'adulte.

E.M.C. Radiodiagnostic 10-1973, tome V, 34.550, B20 et B30.

23 . ESCUDERO-BARRILERO (A.), SEBASTIAN-BORRUEL (J.L.), MARTINEZ PINEIRO (J.A.)

Diagnostic entre l'adénocarcinome rénal et l'angiomyolipome.

J. Urol Nephrol 1974, 80, n° 7-8, pp 665-676.

24 . FALKMER (S.), JUNGHAGEN (P.), RAIS (O), and SALTZMAN (G.F.)
Hamartoma (lipoangiomyoma) of the kidney.

Acta Radiologica Diagnosis Sept 1968, 7, n° 5, 417-424.

- 25 . FARROW (G.M.), HARRISON (F.G. Jr), UTZ (D.C.) et JONES (D.R.)
Renal angiomyolipoma : a clinicopathologic study of 32 cases.
Cancer sept 1968, 22, 3, pp 564-570.
- 26 . FILIMON (C.), CORDUN-TARABU'TA (G.), CIVREANU (A.)
Sur un cas d'hamartome rénal.
J. Urol Nephrol 1974, 80, n° 7-8, pp 645-652.
- 27 . FOLIN (J.)
Angiography in renal tumors.
Acta Radiologica 1967, suppl 267.
- 28 . FOURNIER (A.), PAULI (A.), CECILE (J.P.), COUSIN (J.),
BAYART (M.)
Angiomyolipome rénal révélé par une hématurie profuse au cours
d'une phacomatose.
J. Radiol Electrol 1969, 50, n° 10, 712-713.
- 29 . GIROUD (A.), LELIEVRE (A.)
Eléments d'embryologie.
Le François Edit Paris, 1962.
- 30 . HAJDU (S.I.), et FOOTE (F.W. Jr)
Angiomyolipoma of the kidney - report of 27 cases and review
of the literature.
J. of Urol, Oct 1969, 102, 4, 396-401.

- 31 . HAMBURGER (R. J.), CLARK (J.E.), MORAN (J.J.), COHN (H.E.),
et WILKERSON (J.L.)

Symptomatic benign renal mesenchymoma : a case necessitating
bilateral nephrectomy.

Arch. intern Med. Juillet 1967, 120, 1, pp 78-80.

- 32 . HEGEDUS (V.)

Arterial Anatomy of the kidney.

A three dimensional angiographic investigation.

Acta Radiologica diagnosis 1972, 12, 604-617.

- 33 . HOEFFEL (J.C.), WITTE (Y.), MOUKTAR (M.), VALENTIN (F.)

Aspects radiologiques de l'angiomyolipome rénal isolé.

J. Radiol Electrol Avril 1974, 55, n° 4, 345-346.

- 34 . HUGUET (J.F.), JOUVE (P.), PANCRAZI (P.), NAVARRO (B.),
JUN (P.)

Le bilan des tumeurs du rein par l'artériographie.

J. Radiol. Electrol 1969, 50, n° 12, 929-932.

- 35 . JORG (H.)

Nierenhamartome bei tuberöser sklerose.

Fortschr Roengenstr. March 1971, 114, 381-387.

- 36 . KAHN (P.C.)

The epinephrine effect in selective renal angiography.

Radiology 1965, 85, 301-305.

- 37 . KARRAS (B.G.), CANNON (A.H.), et ASHBY (R.N.)
Percutaneous left brachial aortography.
Amer. J. Roentgen 1963, 90, 564-570.

- 38 . KASBARIAN (M.), ACQUAVIVA (P.C.), MAESTRACCI (D.),
PADOVANI (J.)
Angiomyolipome du rein révélateur d'une sclérose de Bourneville
J. Radiol. Electrol. 1972, 53, n° 12, 897-898.

- 39 . KAY (S.), PRATT (C.B.) et SALZBERG (A.)
Hamartoma (type leiomyomatous) of the kidney.
Cancer 1966, 19, p 1825.

- 40 . KESHIN (J.G.)
Three cases of renal hamartoma : two cases presenting with
spontaneous rupture and massive retroperitoneal hemorrhage.
J. of Urol, Octobre 1965, 94, 4, pp 336-341.

- 41 . KHILNANI (M. T.), ABRAMS (R.M.), BERANBAUM (E.R.)
Angiographic features of hamartoma of the kidney. A case report
Radiology May 1968, 90, 5, 999-1000.

- 42 . KHILNANI (M. T.), and WOLF (B.S.)
Hamartolipoma of kidney : clinical and roentgen features.
Am. J. Roentgenol.
Nov. 1961, 86, 5, 830-841.

- 43 . KISER (D.M.), Mc GANNON (P.T.), et SINCLAIR (A.B.)

Massive retroperitoneal hemorrhage from spontaneous rupture of hamartoma of the kidney in Pregnancy.

Amer J. Obst. Gynec. 1964, 88, 545-546.

- 44 . LAMARQUE (J.L.), JASPART (W.), SENAC (J.P.), PASQUAL (J.)

Les difficultés du diagnostic artériographique des tumeurs rénales. Fiabilité et limites de la méthode, 150 cas contrôlés.

La Nouvelle Presse Médicale, Oct 1974, 3, 35, 2229-2232.

- 45 . LANG (E.R.)

Accuracy of roentgenographic techniques in diagnosis of renal mass lesion.

Radiology 1971, 98, 119-128.

- 46 . LEFEVRE (J.), FAURE (C.), SAUVEGRAIN (J.), NAHUM (H.),
FORTIER BEAULIEU (M.), HASSAN (M.)

Traité de radiodiagnostic tome XVIII.

Radiopédiatrie. App. digestif, App. urinaire.

Masson Ed. 1973, Paris.

- 47 . LEMAITRE (G.)

Tumeur du rein et des voies excrétrices.

E.M.C. Radiodiagnostic 10, 1970, tome V, 34117. A10 et A20.

- 48 . LEMAITRE (G.), L'HERMINE (C.), MAILLARD (J.P.), LINQUETTE (M)

Les angiomyolipomes ou hamartomes du rein.

I) Les lésions rénales de la sclérose tubéreuse de Bourneville.
Etude angiographique.

J. Radiol. Electrol 1968, 49, n° 5, 315-320.

49 . LEMAITRE (G.), L'HERMINE (C.), BLANQUART (J.)

Les angiomyolipomes ou hamartomes du rein.

II) Les angiomyolipomes isolés du rein, à propos de deux observations.

J. Radiol. Electrol 1968, 49, n° 5, 320-324.

50 . LEMAITRE (G.), MICHEL (J.R.), TAVERNIER (J.)

Traité de radiodiagnostic.

VIII : appareil urinaire et génital masculin-surrénales.

Masson Edit. 1970, Paris.

51 . LOVE (L.) and FRANK (J.J.)

Angiographic features of angiomyolipoma of kidney.

Am. J. Roentgenol. Rad. Therapy and nuclear Med 1965, 95, 2, 406-408.

52 . LUBRANDO (J.M.)

L'angiomyolipome isolé du rein à propos de dix cas.

Revue complète de la littérature. Valeur des examens radiographiques en particulier de l'artériographie.

Thèse Med. Paris St Antoine 1971, n° 64.

53 . Mc CULLOUGH (D.L.), SCOTT (R.), SEYBOLD (H.M.)

Renal angiomyolipoma (hamartoma). Review of the literature and report of 7 cases.

J. Urol. Janv. 1971, 105, n° 1, p 32-44.

54 . Mc NINCH (L.N.), et REID SMITH (A.)

The radiologic differentiation of benign and malignant tumors of the kidney.

J. Urol. 1972, 107, n° 4, 550-556.

- 55 . MACQUET (P.), VANDENDORP (F.), LEMAITRE (G.), DUBOIS (R.)
L'aortographie dans le diagnostic des tumeurs du rein.
J. Radiol. Electrol. 1957, 38, n° 3-4, 358-364.
- 56 . MAMBRINI (A.), VARETTE (I.), ADHOUTE (B.), LUCCIONI (F.)
L'angiomyolipome du rein. Etude à propos d'un cas
Corse Med 1971, 17, 184.
- 57 . MAYRAS (C.)
Hamartome du rein : à propos de 2 cas avec étude artériographique.
Thèse Med Paris Necker. Enfants Malades 1971, n° 101.
- 58 . MAZEMAN (E.)
Tumeurs rares de la voie excrétrice supérieure.
J. Urol. et Nephrol, Oct 1972, 78, n° 9 bis, pp 141-162.
- 59 . MEANEY (T.F.)
Errors in angiographic diagnosis of renal masses.
Radiology Aout 1969, 93, 2, 361-366.
- 60 . MERY (J. Ph.), SRAER (J.D.), HELENON (CH.), LECAMUS (F.)
Une tumeur rare : l'angiomyolipome du rein.
Ann. de Med. Interne Juin 1970, 121, 599-608.
- 61 . MICHEL (J.R.), CHASSAING (P.), et SUEUR (Mlle J.)
Etude comparative des données artériographiques et anatomo-
pathologiques de 27 tumeurs rénales.
J. Radiol. Electrol. Novembre 1966, 47, 11, 633-645.

62 . MILLEDGE (R.D.), GERALD (B.E.) et CARTER (W.J.)

Pulmonary manifestations of tuberous sclerosis.

Amer J. Roentgen Nov. 1966, 98, n° 3, p 734-738.

63 . MOUZON (A.), MARESCHAL (J.L.) et SAUVEGRAIN (J.)

L'opacification corporeale totale, application au diagnostic des masses abdominales néo-natales.

Feuillets Electro Radiol. 1974, 83, pp 69-80.

64 . NESBITT (T.E.)

A criticism of renal angiography.

Amer J. Roentgen 1955, 73, pp 574-583.

65 . ODMAN (P.)

Percutaneous selective angiography of main branches of aorta

Acta Radiologica 1956, 45, 1-14.

66 . OLECH (R.)

Notre expérience de l'artériographie dans le diagnostic du cancer du rein chez l'adulte.

Thèse Med. Amiens, 1974, n° 1.

67 . OWMAN (T.)

Die Angiographie des renalen hamartoms (angiomyolipoma)

Radiologe 1973, 13, n° 7, 287-290.

68 . PAGES (A.)

S.E.D., A.P.U.D., Schwartz-Bartter, phacomatoses.

Nouv. Presse Med. Février 1975, 4, n°8, 584.

69 . PALMISANO (P.J.)

Renal hamartoma (angiomyolipoma) : its angiographic appearance and response to intra arterial epinephrine.

Radiology Feb. 1967, 88, 2, pp 249-252.

70 . PARIETTI (R.), PARIETTI (O.)

Angiofibromyolipomes rénaux bilatéraux et sclérose tubéreuse de Bourneville.

J.° Urol et Nephrol 1974, 80, 1-2, 207-215.

71 . PATEL (J.), CORMIER (J.M.), ARTHUR (E.)

L'angiomyolipome rénal : cause possible d'hématome périnéphrétique trop fréquemment dit "spontané".

Mem. Acad. Chir 1965, 91, 21-22, pp 769-772.

72 . PEROU (M.L.) and GRAY (P.T.)

Mesenchymal hamartomas of kidney.

J. Urol. 1960, 83, 240-261.

73 . PETERSON (N.E.) et THOMPSON (H.T.)

Renal hemangioma.

J? Urol 1971, 105; n° 1, 27-31.

74 . POILLEUX (J.), BIGOT (R.), HIVET (M.)

Un cas d'angiomyolipome du rein révélé par un hématome enkysté
Etude artériographique.

Ann. Chir. Mars 1970, 24 (5-6), 311-315.

75 . POLLACK (H.M.) et POPKY (G. L.)

Roentgenographic Manifestations of spontaneous renal hemorrhage
Radiology Janv. 1974, 110, 1-6.

76 . POOLE (C.A.) et VIAMONTE (M Jr)

Unusual renal masses in pediatric age group.
Am. J. Roentgen 1970, 109, 368-379.

77 . PRICE (F.B. Jr) and MOSTOFI (F.R.)

Symptomatic angiomyolipoma of kidney.
Cancer juin 1965, 18, 6, 761-774.

78 . PUIGVERT (A.), ELISADE (C.), COLS (A.), VIVES (S.)

Hamartomes du sinus renal (angiomyolipome).
J. d'Urol. et de Nephrol. 1968, 74, 3, 145-158.

79 . RAMPAL (M.), MENGUY (Ph.), MULFINGER (C.), DUBAU (A.)

Angiomyolipome du rein ayant les apparences d'une tumeur maligne.
J. Urol Nephrol 1972, 78, pp 956.

80 . REMOND (A.)

Les vols sanguins splanchniques. Aspects angiographiques.
A propos de 106 observations.
Thèse Med. Amiens 1974, n° 36.

81 . ROMETTI (A.), DUPLAY (Mme H.), RAYMOND (G.)

Angiomyolipome du rein. Aspect radiologique.
A propos d'un cas traité par néphrectomie partielle.
J. Urol et Nephrol 1972, 78, pp 953.

- 82 . ROUJEAU (J.), BRISSET (J.M.), MARTIN (E.), VEILLON (B.),
RICHARD (J.), OLIVIERI (P.), BENOZIO (M.), BENNET (J.)

Les angiomyolipomes du rein.

Intérêt de l'artériographie rénale. A propos de 2 cas.

J. Radiol Electrol 1972, 53, n° 2, 197-200.

- 83 . ROUJEAU (J.), et GALIAN (Mme A)

Les tumeurs dysembryoplasiques du rein.

Bulletin du cancer 1964, 51, 4, pp 471-504.

- 84 . ROUJEAU (J.), GALIAN (Mme A.)

La tumeur de Riopelle.

Première partie : étude analytique.

Ann. Urol Mai 1970, 4, 2 pp 85-95.

- 85 . ROUJEAU (J.), GALIAN (Mme A.)

La tumeur de Riopelle.

Deuxième partie : histogénèse et conclusion.

Ann. Urol. Septembre 1970, 4, 3, pp 149-157.

- 86 . RUSCHE (C.)

Renal Hamartoma (angiomyolipoma)

Report of three cases.

J. Urol 1952, 67, p 823.

- 87 . SCHENCKER (B.)

Drip infusion pyelography : indications and applications in
urologic roentgen diagnosis.

Radiology 1964, 83, 12-21.

88 . SCHNITZER (B.)

Tuberous sclerosis complex : report of a 62 year old patient who died of renal involvement.

Arch Path 1963, 76, 626.

89 , SCHMITT (J.)

Les formes viscérales des phacomatoses.

Thèse Nancy, 1958, 1958, n° 64.

90 . SELDINGER (S.I.)

Cathéter replacement of the needles in percutaneous arteriography.

Acta Radiol 1953, 39, 368-376.

91 . SESHANARAYANA (K.N.) et KEATS (T.E.)

Angiomyolipoma of kidney. Diagnostic roentgenographic findings.

Amer. J. Roentgenol, Oct 1968, 104, n° 2, 332-334.

92 . SILBINGER (M.L.), PETERSON (C.C.)

Renal angiomyolipoma : its distinctive angiographic characteristics.

J. Urol 1971, 106, 363-365.

93 . TAN (G.C.), ENGLAND (E.J.), LOW (A.I.)

Angiomyolipoma : A rare and interesting tumor of the kidney.

Aust. New Zeal Surg Aout 1972, 42, 75-79.

94 . TONGIO (J.), MASSON (J.C.), WARTER (P.), BOLLACK (C.)

L'artériographie rénale.

Masson et Cie Edit, 1975, Paris.

- 95 . TRINEZ (G.), DONNE (Y), PETIT (P.) et WILMOT (C.)
Etude angiographique d'un pheochromocytome
J. Radiol. Electrol 1968, 49, 402-405.
- 96 TRINEZ (G.), BRUYERRE (A)
L'angiographie rénale.
Gazette Médicale de Picardie, Janv 1964, n° 335, pp 1 à 12
- 97 . TROUILLAS (P), ROBERT (J M)
Maladie de Recklinghausen et phacomatoses : des dysplasies
néoplasiantes frappant le système A.P.U.D
Nouv. Presse Med. Nov 1974, 3, pp 2399
- 98 . VASKO (J.), BROCKMAN (S.), BOMAR (R)
Renal angiomyolipoma : A rare case of spontaneous massive
retroperitoneal hemorrhage.
Ann. Surg 1965, 161, 577.
- 99 . VEILLON (B.), BENNET (J), BRISSET (J M), MARTIN (E)
Confrontation anatomo-radiologique des tumeurs du rein.
A propos de 226 cas.
J. Radiol. Electrol 1973, 54, n° 6-7, 487-493
- 100 . VIALLET (P.)
Angiocardiopneumographie élargie.
Méthode d'opacification vasculaire rénale par voie veineuse.
Masson Ed Paris 1959.

- 101 . VIAMONTE (M.), RAVEL (R.), POLITANO (V.) and BRIDGES (R.)
Angiographic findings in a patient, with tuberous sclerosis.
Amer J. Roentgenol 1966, 98, 723.

- 102 . WACKENHEIM (A.)
Radioanatomie normale et pathologie du crâne.
Doin Editeurs Paris 1960.

- 103 . WEILL (F.), KRAEHENBUHL (J.R.), BECKER (J.C.), AUCANT (D.)
BITTARD (M.)
Exploration tomoechographique des reins.
Ann. Radiol 1972, 15, n° 7-8, 533-542.

- 104 . WEILL-BOUSSON (Mme M), RAIGA (J.C.), NETY (J.), BARTIER (C.)
Etude anatomo-clinique de l'angiomyolipome du rein.
A propos de 3 cas.
J. d'Urol et Nérol. 1968, 74, 3, p 103.

- 105 . YOUNG (J.M.), MORROW (J.W.)
Problems in interpretation of angiograms in renal mass lesions.
J. Urol 1972, 107, n° 6, 925-930.

T A B L E D E S M A T I E R E S

Avant-propos	p 1
Introduction	p 2
Classification des tumeurs rénales	p 4
Histogénèse des angiomyolipomes	p 8
Etude histologique des angiomyolipomes	p 14
Phacomatoses et lésions rénales	p 18
Nos observations	p 25
Expression clinique	p 52
Etude radiologique	p 58
Diagnostic différentiel	p 76
Evolution	p 88
Traitement	p 92
Conclusions	p 94
Bibliographie	p 1

